

UNIVERSITE PAUL SABATIER TOULOUSE

Facultés de Médecine

Année Universitaire: 1974-75

Thèse N° 231

THESE

pour le Doctorat d'État en Médecine

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT EN AVRIL 1975

PAR

PARADOU Jean-Claude

**MALADIE ET SYNDROME DE RAYNAUD
INTERET DE LA SYMPATECTOMIE THORACIQUE**

JURY

MM. les professeurs

BAZEX André

PRESIDENT

RIBAUT Louis

ASSESEUR

PUEL Pierre

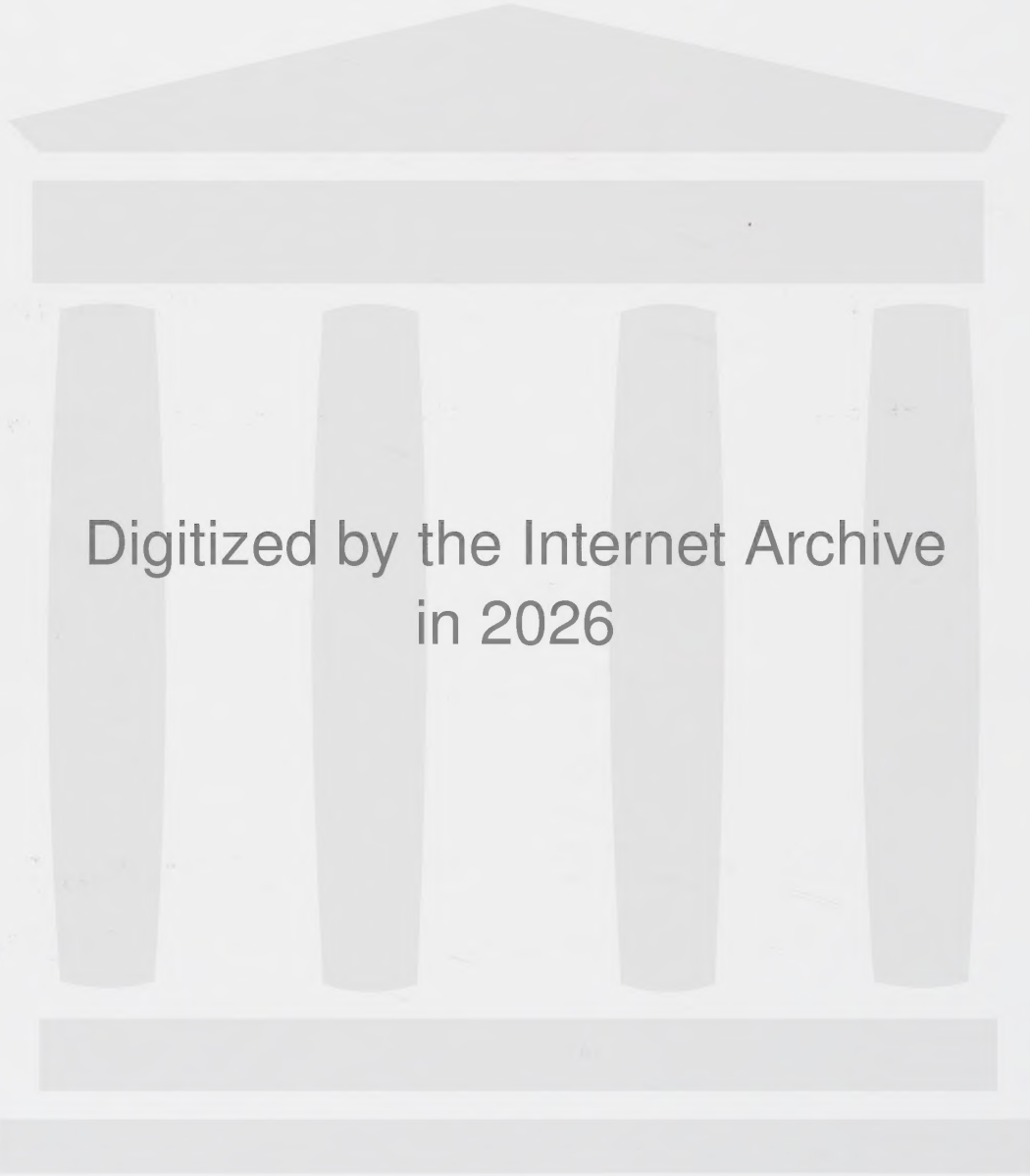
ASSESEUR

SALVADOR Michel

ASSESEUR

JOVER André

SUPPLEANT



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546616_0002

UNIVERSITE PAUL SABATIER TOULOUSE

Facultés de Médecine

Année Universitaire: 1974-75

Thèse N° 231

THESE

pour le Doctorat d'État en Médecine

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT EN AVRIL 1975

PAR

PARADOU Jean-Claude

**MALADIE ET SYNDROME DE RAYNAUD
INTERET DE LA SYMPATECTOMIE THORACIQUE**

JURY

MM. les professeurs

BAZEX André

PRESIDENT

RIBAUT Louis

ASSESSEUR

PUEL Pierre

ASSESSEUR

SALVADOR Michel

ASSESSEUR

JOVER André

SUPPLEANT



UNIVERSITE PAUL SABATIER

118, Route de Narbonne - 31077 TOULOUSE CEDEX

Président de l'Université	M. LARENG
1er Vice-Président	M. MATHIS
2ème Vice-Président	M. MARTIN
3ème Vice-Président Etudiant	M. DASSIER
Secrétaire Général de l'Université	M. PRINEAU

TABLEAU DU PERSONNEL DES FACULTES DE MEDECINE GROUPEES DANS L'UNIVERSITE PAUL SABATIER

HONORARIAT

Doyen honoraire
Doyen honoraire
Doyen honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire

M. CALVET
M. BRUSTIER
M. LAZORTHES
M. VALLOIS
M. TAPIE
M. DELAS
M. RISER
M. BUGNARD
M. VINCENT
M. MOREL
M. BOUISSET

Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire

M. CALMETTES
M. THOMAS
M. LAGROT
M. DESFORGES-MERIEL
M. FABRE P.
M. JAHIER
M. SENDRAIL
M. PONS
M. SOREL
M. PLANQUES
M. MARQUES

FACULTE DE MEDECINE DE PURPAN

Doyen : M. BOLLINELLI

PROFESSEURS TITULAIRES

M. ARMENGAUD	Clinique des Maladies Infectieuses
M. AUVERGNAT	Biophysique Médicale A
M. BAZEX	Clinique des Maladies Cutanées et Syphilitiques
M. BASTIDE	Anatomie
M. BEC	Ophtalmologie
M. BESSOU	Physiologie
M. BOULARD	Pathologie Générale et Médecine Expérimentale
M. BROUSSY J.	Embryologie Générale
M. DALOUS	Clinique Médicale Infantile A
M. DAMBRIN	Pathologie Chirurgicale
M. DARDENNE	Clinique Médicale et Cardiologique
M. DELAUDE	Clinique de Pneumo-physiologie
M. DENARD	Hydrologie Thérapeutique et Climatologie
M. DUCOS	Immunologie
M. ESPAGNO J.	Neuro-Chirurgie
M. FABRE J.	Anatomie Pathologique
M. GADRAT	Clinique Médicale Sud
M. GAYRAL	Psychiatrie d'Adultes
M. GREZES-RUEFF	Médecine Légale et Médecine du Travail
M. GRIMOUD	Clinique Chirurgicale et du Cancer

FACULTE DE MEDECINE DE RANGUEIL

Doyen : M. ENJALBERT

PROFESSEURS TITULAIRES

M. ARLET	Rhumatologie
M. BAISSSET	Physiologie Appliquée et Pharmacologie
M. BIERME	Hématologie
M. BIMES	Histologie
M. BOUISSEAU	Anatomie Pathologique
M. BRU	Biophysique Médicale B
M. CADENAT	Clinique Stomatologique et Chirurgie Maxillo-faciale
M. CALAZEL	Cardiologie Clinique et Expérimentale
M. CLAUX	Clinique O.R.L. et Chirurgie Maxillo-faciale
M. DARNAUD	Thérapeutique
M. DEODATI	Clinique Ophtalmologique
M. DOUSTE-BLAZY	Biochimie Médicale
M. DUPRE	Dermato-Vénérologie
Mme ENJALBERT	Bactériologie et Virologie
M. ENJALBERT	Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire
M. FICAT	Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologie
M. GEDEON	Clinique Chirurgicale
M. GERAUD	Clinique Neurologique et Psychiatrique
M. GUILHEM	Histologie
M. JUSKIEWENSKI	Anatomie Appliquée

M. LAPORTE J. Séméiologie et Clinique Médicale
M. LARENG Anesthésie et Réanimation
M. MONNIER Hygiène et Médecine Sociale
M. MONROZIES Accouchement et Obstétricie Sociale
M. MONTASTRUC Physiologie Appliquée et Pharmacologie
M. PASQUIE Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie
M. PLANEL Biologie Médicale
M. RASCOL Neurologie
M. REGNIER Clinique Médicale Infantile B
M. RIBAUT Pathologie Médicale
M. RUFFIE R. Clinique Rhumatologique
M. VALDIGUIE P. Biochimie Médicale

M. LAZORTHES G. Clinique de Neuro-chirurgie
M. LE TALLEC Médecine Interne
M. LHEZ Cliniques des Maladies des Voies Urinaires
M. MIGUERES Pneumo-Phthisiologie
M. PONTONNIER A. Clinique Obstétricale
M. POULHES Clinique Chirurgicale A et Gynécologie
M. ROULLEAU Electro-radiologie

PROFESSEURS SANS CHAIRE (P.S.C.)

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES (M.C.A.)

M. ALBAREDE (M.C.A.) Pneumo-Phthisiologie
M. ARBUS (M.C.A.) Médecine Légale et Toxicologie
M. BARTHE (M.C.A.) Pédiatrie
M. BESOMBES (M.C.A.) Physiologie
M. BOLLINELLI (P.S.C.) Pneumo-Phthisiologie
M. CATHALA (M.C.A.) Anesthésiologie
M. COLOMBIES (M.C.A.) Hématologie
M. COMBELLES (M.C.A.) Anatomie et Organogénèse
M. COMBES (P.S.C.) Radiologie
M. CONTE (M.C.A.) Néphrologie
M. COSTAGLIOLA (P.S.C.) Chirurgie Générale
M. ESCHAPASSE (P.S.C.) Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire
M. ESTRADE (P.S.C.) Cancérologie
M. FABRE Jean (P.S.C.) Anatomie Pathologique
M. FEDOU (P.S.C.) Médecine Interne
M. FOURNIE A. (M.C.A.) Rhumatologie
M. GAILLARD (M.C.A.) Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire
M. GALINIER (M.C.A.) Médecine Interne
M. GAY (M.C.A.) Orthopédie, Traumatologie et Chirurgie Plastique
M. GHISOLFI (M.C.A.) Pédiatrie
M. GUIRAUD R. (P.S.C.) Biophysique
M. GUIRAUD-CHAUMEIL B. (M.C.A.) Neurologie
M. LACOMME (M.C.A.) O.R.L.
Mme LARENG (P.S.C.) Bactériologie - Virologie
M. LARROUY (P.S.C.) Parasitologie
M. LAZORTHES F. (M.C.A.) Chirurgie Générale
M. PAGES (P.S.C.) Physiologie
M. PASCAL (M.C.A.) Hépto-gastro Entérologie
M. PONTONNIER F. (MCA) Urologie
M. PUTAIS (M.C.A.) Radiologie
M. SALVADOR (M.C.A.) Thérapeutique Réanimation - Rééducation Fonctionnelle et Hydrologie
M. SOLEILHAVOUP (M.C.A.) Histologie, Embryologie, Cytogénétique
M. UTHEZA (P.S.C.) Orthopédie, Traumatologie et Chirurgie Plastique

PROFESSEURS SANS CHAIRE (P.S.C.)

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES (M.C.A.)

M. BAYARD (M.C.A.) Endocrinologie
M. BECUE (M.C.A.) Anatomie et Organogénèse
M. BERNADET (M.C.A.) Cardiologie
M. BES (P.S.C.) Neurologie
M. BOUNHORE (M.C.A.) Cardiologie
M. CARTON (M.C.A.) Cancérologie
Mme DIDIER (M.C.A.) Bactériologie, Virologie
M. ESCAT (P.S.C.) Chirurgie Générale
M. FABIE (M.C.A.) Stomatologie
M. GAUBERT (P.S.C.) Chirurgie Infantile
M. GERAL (P.S.C.) Physiologie
M. GOUZI (M.C.A.) Chirurgie Générale
M. JOVER (M.C.A.) Pneumo-Phthisiologie
M. LAZORTHES Y. (MCA) Neuro-chirurgie
M. MANELFE (M.C.A.) Radiologie
M. MORON (M.C.A.) Psychiatrie Infantile
M. PONTONNIER G. (MCA) Gynécologie, Obstétrique
M. PUEL (M.C.A.) Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire
M. PUJOL (M.C.A.) Médecine du Travail
M. REGIS (M.C.A.) Biophysique
M. RIBET (P.S.C.) Hépto-gastro Entérologie
M. ROCCHICCIOLI (M.C.A.) Pédiatrie
M. RUMEAU (M.C.A.) Anatomie Pathologique
M. SARRAZIN (P.S.C.) Chirurgie Générale
M. SEQUELA (M.C.A.) Parasitologie
M. SUC (P.S.C.) Néphrologie
M. VALDIGUIER (P.S.C.) Biochimie
M. VIRENOUE (M.C.A.) Anesthésiologie

AGREGES LIBRES

M. GLEIZES Pathologie Expérimentale
M. SOURQUET Chirurgie Générale

AGREGES LIBRES

M. ESPAGNO G. Obstétrique

Liste arrêtée le 1er Décembre 1974

A la mémoire de ma grand-mère,
parmi nous, en notre coeur, par le souvenir.

A ma fiancée,

A mon grand-père,

A mes parents,

en témoignage de mon affection et de ma reconnaissance.

A ma soeur, à mon beau-frère,
avec mes sentiments les plus fraternels.

A tous les miens.

A mes amis.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE :

Monsieur le Professeur A. BAZEX .

Professeur de Clinique des maladies cutanées syphilitiques
Médecin des Hôpitaux .

Nous sommes reconnaissants du grand honneur que
vous nous faites en acceptant la présidence de notre
JURY de THESE .

A NOTRE JURY DE THESE :

Monsieur le Professeur L. RIBAUT

Professeur de pathologie médicale
Médecin des Hôpitaux.

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail. Veuillez trouver ici l'expression de toute notre gratitude.

Monsieur le Professeur P. PUEL

Maitre de conférences agrégé de chirurgie thoracique
et cardiovasculaire.
Chirurgien des Hôpitaux.

Nous vous remercions d'avoir bien voulu juger cette thèse et des conseils que vous nous avez prodigués dans son élaboration.

Soyez assurés de notre reconnaissance et de notre profond respect.

Monsieur le Professeur M. SALVADOR

Maitre de conférence agrégé de thérapeutique, réanimation
médicale, rééducation fonctionnelle et hydrologie.
Médecin des Hôpitaux.

Au cours de nos études nous avons apprécié la grande clarté de vos exposés.

Nous sommes heureux de vous avoir en qualité de juge, et de pouvoir vous exprimer notre respectueux attachement.

Monsieur le Professeur A. JOVER

Maitre de conférences agrégé de pneumophtisiologie
Médecin des Hôpitaux.

Vous nous faites l'honneur de siéger à notre jury de thèse.

Recevez le témoignage de notre profonde considération pour la qualité de votre enseignement, et la bienveillance avec laquelle vous nous avez toujours accueilli .

à Monsieur le Docteur Jacques BAZEX .

Chef de Clinique
Asistant des Hôpitaux.

Nous vous devons l'idée de ce travail au cours
duquel vous nous avez guidé avec bienveillance.

Veillez trouver ici l'expression de toute notre
gratitude.

à Monsieur le Docteur Michel LESTRADE .

Interne des Hôpitaux

Avec nos sincères remerciements pour votre aide
très amicale .

- P L A N -

I - INTRODUCTION

II- ETUDE CLINIQUE

A - CIRCONSTANCES DE SURVENUE

B - ASPECTS SEMIOLOGIQUES

1°) Forme classique

2°) Forme syncopale pure

3°) Forme avec érythermalgie secondaire

4°) Forme cyanotique pure

5°) Forme pic

C - EVOLUTION

D - FORME DE L'ENFANT

E - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

III - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

A - L'OSCILLOMETRIE

B - LA THERMOMETRIE ET LA THERMOGRAPHIE CUTANEE

C - LES EPREUVES VASOMOTRICES DYNAMIQUES

D - LES METHODES GRAPHIQUES

E - EXPLORATION DIRECTE DU LIT CAPILLAIRE

F - BIOLOGIE

G - EPREUVE AU XENON 113

H - FOND D'OEIL

I - ARTERIOGRAPHIE

IV - PHYSIOPATHOLOGIE -

V - ETIOLOGIE DU SYNDROME DE RAYNAUD

A- Syndrome de RAYNAUD D'ORIGINE LOCALE .

B- Syndrome de RAYNAUD D'ORIGINE REGIONALE .

C- CAUSES GENERALES .

D- CAUSES RARES .

VI - PRONOSTIC

VII - TRAITEMENT .

A - TRAITEMENT MEDICAL

B - TRAITEMENT CHIRURGICAL

C - INDICATIONS

D - RESULTATS DE LA SYMPATHECTOMIE.

VIII - CONCLUSION .

- INTRODUCTION -

C'est en 1862 que Maurice RAYNAUD a décrit dans sa thèse :
" de l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités ",
un phénomène clinique associant syncope, asphyxie locale et gangrène
symétrique des extrémités, et reconnaît le mécanisme de ces troubles
dans un dysfonctionnement de la vasomotricité et donc comme un trouble
fonctionnel.

Sous l'angle sémiologique, sa description n'a guère été modifiée et
personne ne conteste le mécanisme vaso-moteur qu'il incriminait, mais
les idées ont évolué sur le plan de l'étiologie et de la nosologie.
Actuellement le phénomène clinique de RAYNAUD prend le nom de maladie
lorsque les crises sont idiopathiques, et de syndrome lorsqu'elles
relèvent d'une étiologie précise qui peut être curable, qu'elle soit
locale, régionale ou générale; cette distinction n'avait pas été faite
par Maurice RAYNAUD. Sur le plan thérapeutique, une meilleure approche
de la vaso-motricité périphérique et de ses contrôles hormonal, nerveux,
hémodynamique et tissulaire local, a permis de mettre en pratique des
thérapeutiques à visées physiopathologique, médicale ou chirurgicale,
qui peuvent faire espérer la sédation des troubles et l'arrêt de
l'évolution vers la constitution des lésions trophiques.

Dans notre étude: " de l'intérêt de la sympathectomie thoracique
dans les maladie et syndrome de RAYNAUD " et avant d'envisager la méthode
chirurgicale qui semble actuellement la meilleure, nous étudierons les
aspects cliniques, paracliniques, physiopathologiques encore mal élucidés
de cette curieuse maladie. En tant que syndrome également, nous énumère-
rons les différentes étiologies possibles . Nous essaierons de poser
un pronostic, mais qui reste incertain tant que les mécanismes intimes
de ce phénomène de RAYNAUD n'auront pas été élucidés plus avant. Cependant,
le titre de cette thèse ne doit pas nous faire oublier le traitement
médical qui garde ses indications et doit, en règle générale, être
essayé avant la chirurgie. Ce sera le plus souvent devant l'échec du
traitement médical que les méthodes chirurgicales pourront se discuter.

Cependant, nous nous devons de signaler que nos recherches ont été uniquement bibliographiques, et ne font pas état d'observations de malades atteints de phénomène de RAYNAUD, et traités chirurgicalement à TOULOUSE.

- o O o -

II - ETUDE CLINIQUE

A - CIRCONSTANCES DE SURVENUE -

Les premières crises du phénomène de RAYNAUD apparaissent habituellement chez l'adulte jeune, au moment de la puberté ou quelques années après, et à la saison froide. Chez la femme, la ménopause peut aussi marquer le début de l'affection. Le phénomène serait plus fréquemment observé dans le sexe féminin (3 femmes pour 1 homme selon la plupart des statistiques); mais des études récentes ne permettent pas de conserver cette notion de prédominance féminine.

Deux facteurs sont à l'origine de ce phénomène de façon préférentielle ; le froid et les stress psychiques (surprises, émotion, colère, contrariétés); d'ailleurs surtout le froid humide et l'atmosphère froide davantage que le contact direct. De même, l'exposition de tout l'organisme au froid ou seulement des membres peut déclencher la crise. Il est difficile de fixer un seuil thermique à partir duquel la crise survient, tout serait question de sensibilité personnelle, et PRATESI parle d'un état " d'acro-angio-cryo-hyperesthésie ", sorte de terrain de RAYNAUD à partir duquel se développera le phénomène. Le tabac, encore décrié à juste raison, pourrait avoir un rôle favorisant.

Le nombre des accès augmente au cours de la vie du sujet durant la saison froide, tandis que la saison chaude est volontiers accompagnée d'une régression des signes. Cette cause déclenchante est si souvent retrouvée que l'on a pu proposer comme test de diagnostic la balnéation froide des mains ou l'épreuve du bain chaud et froid, avec établissement des courbes oscillométriques: au froid on obtient une courbe très aplatie et au chaud une élévation de l'index, ce qui traduit une aptitude exagérée à la vaso-contriction, mais l'absence de lésion pariétale telle que l'artériopathie où la courbe est aplatie dans toutes les conditions (BUERGER) .

A noter la conservation de l'état général quel que soit le type sémiologique.

B - LES ASPECTS SEMIOLOGIQUES SONT BIEN STEREOTYPES :

1°) La forme la plus classique, sinon la plus fréquente, est constituée par des troubles paroxystiques évoluant en deux phases qui se succèdent :

a) une phase de syncope localisée aux mains marque le début de la crise lors de l'exposition au froid ou lors d'une émotion. Comme prodromes on peut noter des paresthésies dans le territoire qui sera intéressé, et une certaine maladresse aux mouvements précis des doigts. Les téguments d'une ou plusieurs phalanges d'un ou plusieurs doigts deviennent exsangues, blanc ivoire, froids jusqu'à la racine, et parfois jusqu'à la partie inférieure de la main. Les pouces sont en règle générale épargnés (quatrième et cinquième doigts le plus souvent atteints). Cette pâleur débute à la partie distale des doigts et gagne ensuite leur racine et une partie de la main, la disposition des limites restant anarchique. La douleur est souvent absente, mais l'engourdissement -(sans engourdissement il ne s'agit pas de phénomène de RAYNAUD, ce qui élimine l'acrocyanose et le doigt mort)- et la maladresse persistent; de même il est possible de mettre en évidence une diminution globale des sensibilités, en particulier au tact et à la piqure, de même topographie que la pâleur. Le volume de chaque doigt semble alors diminuer.

La durée de cette phase est de quelques minutes à un quart d'heure au plus.

b)- La phase d'asphyxie qui lui succède selon une topographie identique réalise une cyanose accompagnée ou précédée d'une douleur pulsatile, de fourmillements, de piqures, tandis qu'une moiteur des extrémités liée à une hypersudation et un aspect boudiné des doigts sont fréquemment observés. La sensibilité objective est toujours très diminuée et la maladresse des mouvements persiste. La diminution des pulsations radiales ou cubitales (sphygmogramme) confirmée par l'oscillométrie, le discret abaissement de la pression artérielle à

l'avant-bras sont transitoires et disparaissent totalement après la crise qui se termine d'autant plus rapidement que l'exposition au froid a été plus brève et a été parfois précédée d'une impression de cuisson. Les téguments prennent alors une couleur vermeille qui gagne de proche en proche sur la cyanose, cette dernière restant plus longtemps aux endroits où elle a pris naissance. Les douleurs cessent, les mobilité et sensibilité redeviennent normales. Les mains sont généralement seules atteintes, mais on peut noter une participation des membres inférieurs (orteils) et plus rarement des lobules des oreilles, du nez, de la langue, du menton, des pommettes et même des mamelons. Cette phase est d'une durée variable, mais le refroidissement est moins important que pendant la syncope.

2°) -Une forme aussi fréquente et moins diffuse que la précédente est constituée par la forme syncopale pure, amputée de la composante cyanotique. Dans les mêmes circonstances et pour une durée de quelques minutes à plusieurs heures, les doigts deviennent marmoréens et froids. Cette crise est généralement localisée à un seul doigt ou à peu de doigts, parfois à une seule phalange, sans douleur, mais avec seulement une impression de doigt mort. Si les crises sont fréquentes, les doigts prennent un aspect fripé; comme elle ne procure que peu de gêne, cette forme est bien tolérée par les sujets pendant longtemps.

3°) -La forme avec érythermalgie secondaire voit se succéder la syncope et une érythrose intense due à une hyperhémie brutale, conséquence d'une vasodilatation active qui entraîne des douleurs pulsatiles vives.

4°) -La forme cyanotique pure peut évoluer selon deux modes :

- un mode paroxystique lors de l'exposition au froid ou aux émotions. La cyanose et l'asphyxie s'installent rapidement après une phase d'ischémie pratiquement inexistante. Ces accès de cyanose sont généralement de plus longue durée que les crises classiques.

- un mode cyanotique pur où les doigts sont cyanosés en permanence, et sur ce fond, le froid ou les stress font apparaître des paroxysmes. Cette forme s'observe souvent chez le sujet âgé ou à la faveur d'une longue évolution, les crises étant classiques au début. Elle semble peu accessible à la thérapeutique.

5°) - La forme pie est surtout rencontrée à un stade avancé de la maladie. Des zones de syncope et d'asphyxie intense se juxtaposent en même temps sur le même doigt ou sur des zones voisines, sans systématisation, donnant un aspect de marbrures ou de mailles irrégulières qui s'apparentent au livedo réticularis. Elles témoignent d'une anarchie complète dans le fonctionnement vasculaire et d'un stade déjà très évolué.

C - EVOLUTION -

L'évolution de la maladie est difficile à prévoir pour un sujet donné.

Certaines formes bénignes se caractérisent par des crises peu fréquentes atteignant quelques doigts lors de la saison froide et par une amélioration l'été. Après quinze à vingt ans d'évolution on note une gêne fonctionnelle discrète, un léger amincissement des téguments et des doigts, ainsi qu'une hyperkératose discrète au niveau de la pulpe des dernières phalanges. Parfois les doigts prennent un aspect boudiné.

A l'opposé, certains malades que rien ne distinguait, voient, en quelques années, leurs crises se rapprocher, provoquées par la moindre exposition au froid ou même sans cause discernable, quelquefois subintrantes. Alors les complications trophiques apparaissent avec, par ordre de gravité croissante:

1°)- L'acrosclérose progressive caractérisée par un amincissement progressif de la peau au niveau des articles atteints. Les pulpes perdent le dessin des crêtes épidermiques normales, les doigts s'effilent, les ongles deviennent épais, cassants cannelés, leur croissance se ralentit et à la longue ils sont presque complètement résorbés. La zone pulpaire immédiatement sous-unguéale est le siège d'une zone d'hyperkératose.

L'atrophie et la sclérose peuvent déborder la zone des troubles vaso-moteurs. L'atteinte osseuse est possible. A la longue les doigts sont raccourcis, effilés, coiffés d'un rudiment d'ongle.

- 2°)- L'escarre pulpaire et le faux panaris débutent généralement par un épaississement corné de la partie distale d'un ou plusieurs doigts qui s'ulcèrent, donnant lieu à une suppuration intermittente. Mais cette ulcération reste localisée et très douloureuse à la pression. Elle cicatrise en laissant une zone déprimée sous le bord libre de l'ongle ou en pleine pulpe, mais plus rarement.
- 3°)- La gangrène symétrique par nécrose des extrémités peut être une forme d'évolution de l'escarre pulpaire. Mais elle survient le plus souvent sur un mode aigu et est due à une endartériolite digitale remontant sur la phalange et laissant un moignon arrondi terminé par un fragment d'ongle. La régularisation chirurgicale est souvent nécessaire. Cette évolution grave est facile à prévoir lorsque les crises vaso-motrices sont très rapprochées. Cependant, certains syndromes et maladies de RAYNAUD d'évolution bénigne pendant des années peuvent s'aggraver soudain et prendre une forme mutilante, en particulier au moment de la ménopause chez la femme.

Ces formes graves se voient volontiers chez les sujets atteints de lésions artérielles qui sont secondaires. Lorsque l'étiologie du phénomène de RAYNAUD est connue, sa suppression arrête en général l'évolution des troubles trophiques, mais ceux-ci peuvent se constituer malgré une thérapeutique correcte.

D - FORME DE L'ENFANT -

- I°) - Clinique - On retrouve les mêmes éléments déclenchants que chez l'adulte.

La phase de syncope locale possède les mêmes caractères que chez l'adulte. Les deuxième, troisième et quatrième doigts sont le plus souvent atteints, la main entière peut également être touchée globalement; les orteils, le nez, et les oreilles sont exceptionnellement intéressés. La phase d'asphyxie possède également les mêmes caractères.

Enfin une phase de réchauffement avec vasodilatation active hyperhémique particulièrement douloureuse annonce la fin du phénomène . L'évolution vers un sphacèle digital limité a été signalée chez l'enfant (DEBRE, LELONG et FORD). Il faut se rapporter aux descriptions du syndrome de l'adulte pour avoir le complément de ces éléments primordiaux. Par contre, le tableau infantile peut exceptionnellement comporter en propre l'apparition de convulsions et même d'hémi-parésie transitoire isolée ou post-convulsive.

2°)- Etiologie - Les cas survenant avant la puberté sont très rares et l'âge inférieur ne descend guère au-dessous de deux ans. Les filles seraient plus volontiers atteintes que les garçons.

Une lésion squelettique, vasculaire ou neurologique locale ou régionale n'est pratiquement jamais en cause et c'est dans le groupe des affections de système qu'il faut rechercher la cause :

- splénomégalie par hémopatie (GELIN).
- hémoglobinurie paroxystique.
- dysglobulinémies et spécialement les cryoglobulinémies.
- lupus érythémateux.
- sclérodermie.
- angio-kératose, avec concomitance d'hémorragie méningée (RECHETNIKOWA).
- C R S T : Calcinose, RAYNAUD, sclérodactylie, télangiectasies (WINTER BAUER).
- Erythromélgie (DEBRE et LELONG signalent son intrication avec le phénomène de RAYNAUD chez l'enfant)" - endosymphathose-vago-spasmodique "-

E - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL -

Le diagnostic du phénomène ne pose guère de problèmes dans sa forme complète, mais peut prêter à confusion dans les autres cas :

I°) - La forme cyanotique pure fait discuter :

- l'onglée banale,
- l'érythème pernio constitué d'engelures de topographie irrégulière et de sensations objectives différentes.

- l'acrocyanose qui est une cyanose permanente indolore avec refroidissement, hypersudation et infiltrations locales mais sans troubles trophiques cutanés ni gangrène. Elle survient essentiellement chez la femme sur un terrain bien particulier de troubles endocriniens.
 - l'acrodynie qui est une affection du jeune enfant se manifestant par des acroparesthésies douloureuses paroxystiques et toujours accompagnées d'hypertension artérielle, de tachycardie, de troubles sensitifs, trophiques, sudoripares et caractériels, ainsi que de troubles vaso-moteurs. Il s'agit ici d'une affection inflammatoire primitive de tout le système sympathique.
 - les acroparesthésies, qui sont des troubles purement subjectifs apparaissent au cours de la deuxième moitié de la nuit, sans aucune modification cutanée et sont donc faciles à écarter.
- 2°) - La forme avec érythromalgie secondaire doit être distinguée:
- a)- de l'érythromalgie de WEIR-MITCHELL, faite d'accès de rubéfaction des extrémités et de douleurs pulsatiles avec sensation de gonflement et de cuisson. La sédation apportée par l'aspirine est spécifique. Ces accès surviennent spontanément la nuit ou à l'occasion d'un travail physique. Le sujet est soulagé par l'exposition au froid.
 - b)- de l'acromalgie faite de douleurs pulsatiles ou de sensations de cuisson des extrémités sans trouble de la coloration des téguments.
- 3°) - Au stade des troubles trophiques, on pourrait discuter le panaris devant une escarre pulpaire. De même, devant des troubles avancés, on pourrait soulever le diagnostic d'algodystrophie réflexe ou d'acropathie ulcéro-mutilante, du type THEVENARD ou BUREAU et BARRIERE, mais dans ces cas, le contexte est différent.

Plus difficile à individualiser est l'artérite digitale qui dans un tiers des cas, se manifeste par un syndrome de RAYNAUD et donne des troubles trophiques semblables.

Chez le jeune, la thrombo-angéite de BUERGER classée parmi les artérites avec ses signes cliniques propres, son évolution lente par poussées dont chacune aboutit à une mortification très limitée mais très douloureuse qui conduit à l'amputation.

L'ergotisme avec des troubles sensitifs et psychiatriques concomittants aboutit à une gangrène des extrémités.

- 4°) - Nous avons jugé utile de parler plus longuement d'une maladie qui est très proche du phénomène de RAYNAUD: l'artériolite. Nous envisagerons ici uniquement la clinique tout en sachant que l'artériographie est d'une grande aide pour poser le diagnostic.

- CLINIQUE -

Cette affection atteint plutôt l'homme jeune entre 30 et 45 ans.

- a)- Le début : Il peut être assez brutal sans être précédé de cette longue période de troubles vaso-moteurs déclenchés par le froid comme dans la maladie de RAYNAUD.

Il existe des douleurs des mains lorsqu'il fait froid, mais il y a rarement syncope locale au froid.

Ce mode de début peut durer de quelques mois à une année. Puis, brusquement il y a exagération des douleurs, et des troubles trophiques importants apparaissent au niveau d'un ou plusieurs doigts: ce sont des sphacèles cutanés siégeant au niveau du dernier centimètre du doigt ou d'une face latérale de la deuxième phalange: cette gangrène est trop importante pour être rattachée à une maladie de RAYNAUD.

Parfois le début est moins brutal: il y a des douleurs sans troubles vaso-moteurs, mais on remarque un épaissement de la peau des quatre derniers doigts, qui perd de sa souplesse.

Enfin, souvent également même en dehors du froid, le malade se plaint de douleurs au palper de l'extrémité des doigts lorsqu'il touche un objet ou veut taper à la machine par exemple.

L'examen clinique vasculaire montre peu de choses:

- le pouls bat normalement au niveau des artères radiale et cubitale de chaque côté.
- les oscillations sont conservées; elles diminuent par l'épreuve du bain froid qui déclenche des douleurs, mais sans ou peu de modification de coloration des téguments digitaux.
- par ailleurs, le pouce est souvent peu atteint, tout au plus on note une diminution de son tissu cellulaire sous-cutané.

- Même à cette phase de début, on recherchera s'il n'existe pas les symptômes d'une insuffisance circulatoire des membres inférieurs C'est l'artériographie qui fera le diagnostic.

b) - Evolution -

- Les gangrènes digitales sont plus étendues et souvent plus latérales que dans la maladie de RAYNAUD. Elles sont très douloureuses.
- Les suites éloignées vont ~~être~~ encore très différentes de celles de la maladie de RAYNAUD :
 - dans la maladie de RAYNAUD, l'atteinte des membres inférieurs par des troubles vaso-moteurs peut faire partie du tableau clinique initial, rarement il existe une thrombose artérielle des membres inférieurs.
 - dans l'artériolite des doigts, lors des semaines ou des mois qui suivent le début des troubles au niveau du membre supérieur, apparaît au niveau de la jambe une artérite typique qui est le plus souvent distale (artère tibiale postérieure et pédieuse), plus rarement fémorale. Douleurs et gangrène des orteils apparaissent assez rapidement.
- Les gangrènes :
 - dans l'artériolite, elles sont précédées d'une courte phase vaso-motrice et douloureuse ; elles sont plus importantes et ne sont pas uniquement sous-unguéales.
 - dans la maladie de RAYNAUD, la phase pré-gangréneuse est plus prolongée et les gangrènes sont souvent très localisées, minuscules, sous-unguéales, laissant après elles un petit noyau d'hyperkératose sous-unguéale.
- L'apparition d'artérite :
 - l'artériolite se complique volontiers d'artérite des membres inférieurs dans les premiers mois.
 - dans la maladie de RAYNAUD, au contraire, on a noté son caractère essentiellement vaso-moteur, avec l'absence d'évolution de plus souvent vers l'artérite des membres inférieurs.

Dans les deux affections, les artères radiales et cubitales sont perméables, ce qui les différencie des artérites du membre supérieur, des accidents vasculaires des côtes cervicales et des thromboses de la partie initiale de la sous-clavière endothoracique.

c)-Enfin, on distinguera l'artériolite de l'artérite digitale.

Le diagnostic est difficile.

Cependant elle réalise le plus souvent un accident dans l'évolution habituelle d'une artérite par surcharge, chez les sujets âgés, n'affectant en général qu'un seul doigt. Elle survient aussi bien chez la femme que chez l'homme et se manifeste par un phénomène de RAYNAUD qui peut être bilatéral mais souvent asymétrique. Les troubles trophiques apparaissent précocément. L'artériographie est seule capable de résoudre le problème en révélant une oblitération siégeant au niveau des arcades palmaires ou à la naissance des artères digitales.

d) - Conclusion - Pratiquement, devant un phénomène de RAYNAUD et surtout chez un homme jeune, si le pouls est présent et si les oscillations sont normales, quand il n'y a pas d'étiologie découverte, il faut penser par principe à l'artérite - notamment digitale- et à l'artériolite des doigts. Seule l'artériographie - et surtout l'artériographie avec agrandissement - objectivera les lésions respectives à chacune de ces maladies, qui constituent leur substratum anatomique spécifique.

"L'artériolite des doigts est donc nosologiquement située entre les artérites et le syndrome de RAYNAUD: maladie avant tout vaso-motrice pendant une longue période de son évolution "(SERVELLE, entretiens de BICHAT 1962).

5°) Cependant, souvenons-nous qu'il existe de nombreux acrosyndromes mixtes ou intriqués.

III- EXAMENS COMPLEMENTAIRES -

Les examens complémentaires pratiqués chez un sujet atteint de phénomène de RAYNAUD répondent à un double but :

- d'une part, faire un bilan de l'état vasculaire du sujet pour rechercher une étiologie en vue d'une thérapeutique appropriée et ce, au moyen des examens de routine.
- d'autre part, comprendre le mécanisme de la crise vaso-motrice et de la maladie elle-même par des examens plus spécialisés.

De tous ces examens que nous allons passer en revue, l'artériographie garde une place privilégiée, même si elle n'est pas indispensable au diagnostic.

A - L'OSCILLOMETRIE -

La courbe des indices oscillométriques aux membres supérieurs est habituellement normale entre les crises; cependant on peut, au cours des crises, constater une hyperoscillométrie au bras ou à l'avant-bras qui témoigne de l'obstacle opposé au flux sanguin par la constriction artériolaire.

Dans le syndrome de RAYNAUD vieilli, ces indices peuvent s'aplatir comme conséquence des lésions artérielles anatomiques qui se sont constituées au cours de l'évolution de la maladie.

B - LA THERMOMETRIE et la THERMOGRAPHIE CUTANEE confirment l'ischémie digitale, parfois même en dehors des crises.

C - LES EPREUVES VASO-MOTRICES DYNAMIQUES utilisent l'oscillométrie au cours de bains chauds ou froids, le temps de retour tardif à la température normale (25°) après immersion pendant 5 minutes d'un segment de membre dans l'eau à 15 ° (épreuve de RATSCHOW), tandis que les courbes de type acrocyanotique montrent un réchauffement très rapide. On note également une faible hyperémie réactionnelle après l'ischémie provoquée par pose d'un garrot. Les résultats sont assez grossiers mais montrent la tendance à la vaso-constriction durable chez les sujets atteints.

D - LES METHODES GRAPHIQUES qui peuvent être utilisées au cours des épreuves vaso-motrices.

L'oscillographie et la morpho-oscillographie réalisent l'enregistrement des courbes oscillométriques par l'intermédiaire d'un amplificateur électronique. Elles permettent une véritable analyse de l'onde de pouls, la surveillance de l'évolution et éventuellement même l'appréciation de l'efficacité de la thérapeutique.

La pléthysmographie digitale apprécie les variations de volume de l'extrémité du doigt, soit par une chambre pneumatique, soit à l'aide d'une cellule photo-électrique (photo-pléthysmographie). On peut observer dans le phénomène de RAYNAUD un aplatissement de la courbe traduisant la réduction systolique du flux artériocapillaire.

La rhéographie constitue la substratum hémodynamique. Son principe est fondé sur les variations de la résistivité électrique en régime circulatoire pulsatile. Cette méthode permet d'apprécier des variations de débit, et cela dans les segments très limités (exploration de la circulation d'un doigt par exemple). La courbe est normale au bras, à l'avant-bras et à la main. Aux doigts, la courbe est atypique, écrasée dans son amplitude. Dans le phénomène de RAYNAUD, la courbe enregistrée témoigne d'une réduction du débit lors de la phase du remplissage systolique du lit vasculaire digital .

Débit réduit : 0,005 ml dans un RAYNAUD récent,
0,003 ml dans un RAYNAUD évolué au lieu de 0,01 ml
à l'état normal.

E - EXPLORATION DIRECTE DU LIT CAPILLAIRE .

1°)- La capillaroscopie examine au microscope les capillaires du derme sur le sujet vivant. Entre les crises et au niveau de l'ongle, elle montre des anses afférentes minces, filiformes, en nombre réduit et des anses efférentes dilatées et tortueuses . Si les crises sont fréquentes, les boucles dilatées sont fréquentes par paralysie atonique.

En crise de syncope, les capillaires sont très peu visibles, peu nombreux, filiformes. Les veinules sous papillaires sont vides donc peu visibles. La transparence du milieu est cependant normale.

En crise d'asphyxie, les capillaires sont violacés, dilatés, tortueux, sur une toile de fond transparente, mais très pâle. Les veines du plexus sous papillaire sont très dilatées. S'il existe une sclérodactylie, la toile de fond est trouble, laiteuse, les anses sont peu visibles.

Si les crises sont très répétées, cela entraîne des hémorragies en taches ou en joints, à côté des capillaires, caractéristiques.

2°)- Biopsie pulpaire locale (CURRI de PADOUE). Faite en pleine zone de RAYNAUD, elle montre une hyperplasie du manchon myo-épithélioïde du segment intermédiaire des anastomoses artério-veineuses, ainsi qu'une hypertrophie et un polymorphisme des cellules endothéliales de ce même manchon. Les fibres élastiques ne sont pas modifiées, mais par contre, polymorphisme des éléments cellulaires de la média et phénomènes dégénératifs associés.

Plus tardivement, l'intima des artérioles digitales s'épaissit, la lame élastique se fendille et la média s'hypertrophie.

F - BIOLOGIE- SUBSTRATUM HUMORAL DE LA MALADIE DE RAYNAUD -

L'élimination des cinq hydroxy-indol-acétique (H I A A) est très augmentée : 1,5 à deux fois la normale. Juste avant et après la crise (MERLEN).HALFERN (U.S.A.) suppose qu'il y a libération massive de sérotonine par les mastocytes et sensibilisation ultérieure à la noradrénaline circulante (d'où intérêt de la réserpine et de l'anti-sérotonine).

L'électrophorèse des protéines n'est pas modifiée.

Le Test de COOMBS est négatif.

G - EPREUVE AU XENON 133 - qui étudie le débit circulatoire local, montre en cas de RAYNAUD une diminution très nette du débit sous-cutané de façon assez constante.

H - FOND D'OEIL -

1°) - STANKOVIC et Coll. rapportent l'observation de quelques cas de maladie de RAYNAUD où ils ont systématiquement contrôlé le fond d'oeil au cours des crises qui étaient déclenchées en refroidissant les mains et la nuque du malade. Dans un cas où le tableau clinique de cette maladie était typique, avec ses deux phases de syncope et d'asphyxie locale de l'extrémité des quatre derniers doigts de chaque main, ils ont pu observer des troubles vaso-moteurs des vaisseaux rétiniens. L'examen ophtalmologique pendant la crise provoquée, montrait, dans la phase d'asphyxie locale, une dilatation des plus fines divisions vasculaires, des veinules rétiniennes péri-maculaires. Cet aspect était de durée variable, toujours plus longue que la durée de la phase de l'asphyxie locale des doigts.

2°) - Autres aspects observés par MERLEN et COGET: la ramification à l'extrême du lit vasculaire terminal dessine un réseau maillé assez anarchique et continuellement instable. Toutefois, il existe certaines figures stables et même organisées: le réseau polygonal.

Selon PIOROLA (1963) un tel aspect près du limbe scléro cornéen est caractéristique de la maladie de RAYNAUD. Il a été observé chez le vieillard d'hospice une fois sur trois (100 cas); dans la sclérodermie, trois fois sur dix (32 cas); dans le diabète vrai ou latent six à huit fois sur dix (120 cas) et surtout dans le RAYNAUD six fois sur dix (110 cas), mais non dans les autres acro-syndromes vasculaires. La distribution polygonale n'est pas une architecture anatomique normale, mais le résultat des perturbations hydrauliques locales d'origine vaso-motrice et dont la nature physique est discutée.

I - L'ARTERIOGRAPHIE -

Les artériographies de la main objectivent de multiples variétés dans son irrigation.

L'interprétation d'une artériographie doit donc tenir compte:

- de ces diverses variétés anatomiques,
- et en outre, d'une vasoconstriction active déterminée par l'injection intra-artérielle et le produit de contraste. Cette vasoconstriction peut être évitée par l'injection de xylocaïne, ou par l'anesthésie générale.

Aussi, comme pour toute lecture de cliché radiologique, on s'aidera des données de l'examen clinique, et devant la non repletion d'une artère par exemple, on ne se hâtera pas de conclure à une thrombose: on exigera des signes indirects.

L'exploration angiographique des phénomènes de RAYNAUD doit nécessairement comprendre deux temps: Une artériographie d'ensemble explore l'état des artères du bras et de l'avant-bras; une artériographie détaillée sur films sans écran étudie la vascularisation fine de la main. En effet, la thrombose d'une artère de l'avant-bras ne suffit pas à expliquer les troubles trophiques des doigts.

L'angiographie sur films de haute définition sans écran avec agrandissement éventuel, explique les phénomènes de RAYNAUD, qu'ils soient de nature fonctionnelle,organo-fonctionnelle ou organique.

Ainsi, les phénomènes de RAYNAUD fonctionnels ont le même tableau angiographique: spasmodicité généralisée des artères de la main avec ralentissement circulatoire, absence de thrombose artérielle, la pulpe est faiblement vascularisée. La maladie de RAYNAUD au début, en est le type.

Les phénomènes organo-fonctionnels sont une phase évolutive des précédents et se recrutent aussi dans la maladie de RAYNAUD. Les artères digitales, et en particulier les collatérales, se thrombوسent. Un fin réseau capillaire de suppléance assure une vascularisation de plus en plus pauvre.

Dans cette catégorie, le test à la bradykinine est nécessaire.

ERICKSON a montré le rôle vasodilatateur périphérique et obturateur électif sur les shunts artério-veineux de cette substance. Ainsi, la part respective de l'élément fonctionnel et des lésions organiques peut être faite.

Les phénomènes organiques appartiennent surtout à l'artérite et à l'artériolite dégératives. Contrairement aux anomalies précédentes, fonctionnelles ou organo-fonctionnelles, les manifestations cliniques sont localisées à un doigt ou plusieurs doigts, mais non à l'ensemble de la main. Il faut que les deux collatérales d'un doigt soient absentes ou interrompues. Cette artériolite peut exister seule, à l'exclusion de toute autre lésion vasculaire du membre supérieur.

CONSTATATIONS GÉNÉRALES -

Tout en sachant que les images obtenues ne sont pas spécifiques, l'artériographie peut être strictement normale, mais peut aussi montrer des artères de calibre réduit par le spasme. Cet aspect grêle a pu être interprété par certains comme une hypoplasie congénitale des vaisseaux. La prévalence de l'injection d'une artère (cubitale ou radiale le plus souvent) par rapport à l'autre, se voit assez souvent. Les arcades palmaires peuvent être mal opacifiées, mais l'interprétation est difficile car les anomalies anatomiques semblent fréquentes sur ces vaisseaux. Les artères digitales apparaissent parfois spasmées, dans d'autres cas, elles s'injectent avec un certain retard par rapport au reste du réseau. Les communications artério-veineuses, qu'il s'agisse de fistules artério-veineuses congénitales ou de communications anormales par dysfonctionnement des anastomoses artério-veineuses dans un secteur donné, se traduisent par une opacification veineuse précoce dans un territoire localisé (MALAN). Souvent, elles se situent au niveau du poignet ou de la main, aboutissant à une ischémie relative au niveau des doigts. Cependant, elles ne doivent pas être obligatoirement tenues pour responsables du phénomène de RAYNAUD.

En cas de lésions anatomiques, il est facile de distinguer une artérite des membres supérieurs d'une maladie de RAYNAUD, mais il est habituel de noter des lésions des parois artérielles au cours des artériographies chez des sujets ayant un phénomène de RAYNAUD depuis de nombreuses années. Si bien qu'en présence de lésions pariétales oblitératives des artères distales du membre (arcade palmaire, artère digitale) il est très difficile de dire si ces lésions sont causales du trouble ou conséquence des maladies de RAYNAUD vieilles. Ces lésions s'observent fréquemment, surtout lorsqu'il existe des troubles trophiques des doigts (SERVELLE, LYNN, STEINER et RETTORI). Elles peuvent être considérées comme secondaires. Lorsque les images ne révèlent que des anomalies dynamiques, leur interprétation est tout aussi sujette à caution.

ANALYSE COMPAREE ENTRE L'ARTERIOGRAPHIE ET LA CLINIQUE DANS LA
MALADIE DE RAYNAUD .

D'après l'étude de 45 artériographies faites dans le service du Docteur SERVELLE à l'hôpital St MICHEL pour Maladie de RAYNAUD, Francis GRIMBERG, en se basant également sur la clinique, a isolé deux formes de maladie de RAYNAUD :

I^c) - Les formes purement spasmodiques :

- a) tantôt les crises vaso-motrices sont fréquentes et répétées, déclenchées par le moindre abaissement de température :
 - les artères sont grêles et filiformes, diminuant progressivement de calibre vers les extrémités: ce qui témoigne de leur état spasmodique. Les parois artérielles sont régulières et bien dessinées ;
 - parfois, à un niveau variable, il n'y a pas d'injection des collatérales, mais il n'y a pas de signes de thrombose, il n'y a pas également de réseau de suppléance.
- b) tantôt les crises vaso-motrices sont rares :
 - souvent il y a un spasme et il semble que l'existence même d'un aspect typique de spasme avec des artères grêles et filiformes serait un signe en faveur de la maladie de RAYNAUD .
 - parfois existe un retour veineux précoce .

2^c) - Les formes évoluées avec troubles trophiques :

- on retrouve les différents aspects décrits précédemment,
- parfois au niveau d'une ou plusieurs collatérales des doigts, à proximité de l'extrémité des doigts, on note un arrêt brusque traduisant une thrombose. En amont de la thrombose on remarque surtout un pont artériel de suppléance transversal, joignant une collatérale à l'autre. Dans les conditions normales, ce réseau ne serait jamais injecté.

Les artères collatérales sont remplacées par d'autres petites artérioles sinueuses, disposées en réseau variable.

Si cet aspect de thrombose se retrouve chez tous les sujets qui présentent des gangrènes des extrémités, on le voit également chez des malades atteints seulement depuis un ou deux ans, et sans aucune gangrène mais se plaignant en général de douleurs intenses: la constatation d'une telle image doit être

une indication à une sympathectomie thoracique précoce.

- à un stade avancé, peut s'observer une ostéolyse marquée des dernières phalanges rendant ainsi compte de l'aspect effilé, voire conique que prennent les extrémités digitales notamment les quatre derniers doigts.

Francis GRIMBERG a fait les constatations générales suivantes :

- Les images de thrombose ne dépassent jamais le niveau de la partie moyenne de la deuxième phalange et siègent le plus souvent près de l'extrémité du doigt.
- De même il n'a jamais été constaté de lésions des artères digitales ou des arcades palmaires.
- Le pouce n'est jamais atteint, sauf en cas d'anomalie anatomique dans sa vascularisation.

L'ARTÉRIOLITE DES DOIGTS -

SERVELLE, grâce à l'artériographie de la main avec agrandissement, a pu isoler au cours de ces dernières années, l'artériolite des doigts qui diffère du syndrome de RAYNAUD et de l'artérite du membre supérieur (entre- tiens de BICHAT 1962).

Les caractéristiques artériographiques sont les suivantes:

- Oblitération des artères collatérales des doigts, y compris celle du pouce.
- pas de véritables images radiologiques de spasme artériel; les artères ne sont jamais fines, ni aussi grêles que dans la maladie de RAYNAUD et souvent une dilatation est observée en amont de la thrombose.
- souvent les artères digitales sont sineuses ou les artères collatérales sont mal opacifiées, aux parois irrégulières, mal dessinées.
- Les thromboses des artères collatérales des doigts siègent à la base d'un ou plusieurs doigts (à la hauteur de la première phalange) au niveau de la bifurcation terminale des artères digitales en artères collatérales, ou au niveau des artères collatérales, à hauteur de la première ou deuxième phalange. On voit de fines artéριοles contourner le segment thrombosé pour venir réinjecter la collatérale du doigt, soit à hauteur

de la deuxième ou même de la dernière phalange.

- Les artères du pouce sont souvent atteintes.
- Il n'y a pas de lésions au niveau des artères digitales et des arcades palmaires.
- Les artères radiales et cubitales sont normales.

- o - 0 - o -

1°) Mécanisme de la crise - Le phénomène de RAYNAUD paraît résulter d'une ischémie brutale apparaissant à la partie distale des membres, probablement liée à un dysfonctionnement du système artériolo-capillaire. Il s'agit d'une crise de vaso-constriction artériolo-capillaire secondaire le plus souvent, qui entraîne une interruption totale ou une baisse importante du flux sanguin dans un secteur circulatoire localisé.

Pour MALAN, l'exclusion du lit capillaire par l'ouverture massive de shunts artério-veineux pourrait aboutir aux mêmes résultats : " diversion circulatoire avec passage veineux précoce localisé ." " D'où l'explication du syndrome de MALAN : un hyperfonctionnement anastomotique au niveau d'un territoire localisé peut provoquer un trouble vaso-moteur dans un autre territoire, à type d'ischémie relative intermittente.

PRATESI reprend la notion de pression critique endovasale de BURTON en dessous de laquelle le vaisseau se collabe et ce, sur un terrain d'hypéresthésie au froid (par exemple, sous l'effet d'un obstacle sur la circulation artérielle); en amont les vaisseaux sont partiellement collabés et il suffit alors d'une augmentation modérée du tonus vaso-constricteur pour que les conditions nécessaires à l'apparition du phénomène de RAYNAUD soient réalisées. La cyanose correspond à une vaso-dilatation passive ou à un spasme artériolaire associé à une béance des capillaires. Quant au réchauffement, il correspondrait à une vaso-dilatation active .

La phase d'ischémie, quel que soit son mécanisme, comporte une vaso-constriction artériolo-capillaire qui va être suivie d'une réaction variable suivant les sujets :

- syncope asphyxie : vaso-constriction artériolaire, puis veino-spasme le sang est alors dévié par les anastomoses artério-veineuses situées en amont, mais une partie stagne dans le réseau capillaire, provoquant la cyanose.
- forme syncopale pure : pas de réaction seconde, le retour à la normale se fait directement.

- érythrealgie secondaire: vaso-dilatation intense réactionnelle. Les anastomoses artério-veineuses sont insuffisantes, ce qui entraîne une dilatation importante des anses capillaires.
- forme cyanotique pure: dysfonctionnement des anastomoses artério-veineuses et stagnation du sang dans les capillaires.
- forme pie : anarchie de fonctionnement des capillaires dans des territoires voisins.

Les troubles trophiques mineurs sont dûs à un foyer localisé de mortification ischémique.

Quant aux gangrènes, elles impliquent des lésions artériolaires diffuses secondaires à l'angio-spasme.

2°)- Qu'il s'agisse du syndrome ou de la maladie de RAYNAUD, les facteurs qui interviennent sont nombreux:

a) Anatomiques : L'artériolite est toujours secondaire, contingente.

b) Hémodynamiques : La résistance du système capillaire, les pressions dans les artérioles et les veinules agissent sur le fonctionnement des anastomoses artério-veineuses. De même, la pression dans les artères périphériques aurait une action (notion de pression endovasale critique: PRATESI). Les perturbations circulatoires intéressent les seuls éléments du réseau terminal, car l'hypothèse d'une sensibilité anormale des artères digitales soulevée par LEWIS (1929) ne peut expliquer que syncope et asphyxie intéressent tout un doigt et non pas la moitié interne d'un doigt et externe du voisin qui sont les territoires d'irrigation anatomique d'une artère digitale.

c) Humoraux locaux - Les métabolismes tissulaires en excès dont l'histamine, la sérotonine et la bradikinine interviennent certainement. Leur action s'exercerait directement sur les fibres musculaires lisses des vaisseaux. Comme preuve, on a pu noter dans les urines une libération exagérée de l'acide 5 hydroxy-indol-acétique (métabolite de la sérotonine), à la veille et au lendemain des crises de RAYNAUD, augmentation que les cathécolamines ont pu déclencher. De même, l'A.T.P., l'acide lactique, le gaz carbonique auraient une activité vasodilatatrice, comme pour les prostaglandines dont le rôle exact n'est pas encore élucidé.

d) Nerveux - Les classiques depuis RAYNAUD incriminaient une hypertonie sympathique réflexe. Contre cette théorie s'est élevé LEWIS qui conclut après étude de certains cas, que le premier facteur du phénomène de RAYNAUD, est une sensibilité excessive des artères digitales à des stimuli locaux tels le froid, sans intervention du sympathique. Lorsque dans un phénomène de RAYNAUD une vaso-dilatation généralisée est obtenue par un réchauffement suffisant du corps pour inhiber le tonus sympathique, un vaso-spasme peut encore se produire quand la main est plongée dans l'eau froide. A l'inverse, si la main est au chaud, le vaso-spasme ne peut être obtenu par un refroidissement suffisant du corps pour exciter le sympathique. Enfin le vaso-spasme n'est pas immédiatement interrompu par l'anesthésie du nerf de la région intéressée.

PEACOCK trouve dans le sang veineux du poignet de 10 sur 11 patients atteints de la maladie de RAYNAUD, une concentration d'adrénaline et de noradrénaline plus élevée que chez les sujets normaux, dans les mêmes conditions de repos et de chaleur. De plus, la concentration augmente encore après refroidissement et d'autant plus que l'affection est plus sévère semble-t-il .

L'absence de lésion artérielle, du moins au début de l'évolution, et de plus, le rôle du froid et des stress qui sont un facteur puissant de mise en jeu du sympathique, indiquent bien sa participation.

Le système ortho-sympathique exerce un tonus vaso-constricteur permanent dans tous les vaisseaux, plus intense au niveau de la peau et des extrémités. Ce tonus serait plus important que la normale chez ceux qui présentent un phénomène de RAYNAUD. Les centres vaso-constricteurs étant bulbaires et médullaires, leur action est liée et ne s'exerce que si l'intégrité des structures reliant le bulbe à la périphérie vasculaire est respectée. L'interruption des voies motrices périphériques fait baisser ce tonus dans le secteur de distribution exclusif de ces fibres (en particulier aux membres supérieurs par extirpation du ganglion stellaire et des premiers ganglions thoraciques, ce qui conduit à la sympathectomie). La régulation du tonus vaso-constricteur dépend de facteurs divers: interoceptifs, proprioceptifs, corticaux, métaboliques, rôle du froid et des stress.

L'innervation vaso-constrictive est de type adrénérique:

les médiateurs chimiques sont la noradrénaline et l'adrénaline (en proportion infime) qui agissent sur les récepteurs situés dans les tuniques musculaires des vaisseaux. (Sur les récepteurs alpha ils donnent une vaso-constriction, sur les récepteurs bêta une vasodilatation, or les récepteurs alpha sont pratiquement seuls dans la peau et les extrémités). L'adrénaline et la noradrénaline sont rapidement inactivées par la mono-amine-oxydase (M.A.O.) et par la catéchol-o-méthyl-transférase (C.O.M.T.). Une certaine quantité de médiateur est résorbée. Un certain tonus vaso-constricteur est exercé par les fibres musculaires lisses dites viscérales des parois artérielles, ce qui pourrait expliquer la reprise des crises de RAYNAUD après sympathectomie.

Quant au système nerveux vaso-dilatateur, il est peu structuré. Les fibres vaso-dilatatrices sont cholinergiques ou même adrénériques. La vasodilatation se fait aussi par action inter-centrale ou réflexe avec une action localisée, mais surtout sous l'action de facteurs humoraux ou tissulaires.

Alors que pour LEWIS l'origine du dysfonctionnement vasomoteur est locale et acrale, pour LERICHE elle est centrale et thalamique, pour BYKOV et l'Ecole Soviétique, elle est centrale mais corticale. Mais le phénomène n'en figure pas moins une angio-acrocryohypéresthésie (PRATESI) qui joue le rôle de terrain.

En conclusion, que faut-il entendre par phénomène de RAYNAUD?

P. LANGERON et CROCCOL écrivent que " le fait essentiel commun aux syndromes et à la maladie de RAYNAUD est le phénomène de RAYNAUD." Son origine est une ischémie périphérique des artères digitales. Celle-ci entraîne un ralentissement circulatoire qui favorise l'agglutination des plaquettes et la libération de sérotonine dont l'effet sur la paroi artériolaire explique la persistance de la vasoconstriction. Le cercle vicieux vaso-constricteur aboutit à l'obstruction des artères les plus périphériques. Ainsi s'explique le passage du spasme fonctionnel pur à l'organocité secondaire. Le phénomène de RAYNAUD est la manifestation clinique de cette ischémie digitale quelle qu'en soit la cause. Les étiologies sont multiples: à côté de la maladie de RAYNAUD, les syndromes relèvent de nombreuses causes que nous allons énumérer.

V - ETIOLOGIE DU SYNDROME DE RAYNAUD -

Le terme est dû à HUTCHINSON (1896) tout en sachant qu'il faut au moins 2 ans d'évolution, parfois plus, pour classer une maladie de RAYNAUD comme telle.

Il se voit chez l'homme surtout à partir de 50 ans.

Ici, les troubles circulatoires sont unilatéraux le plus souvent, ou bilatéraux mais imparfaitement symétriques et surtout localisés à un ou deux doigts, l'évolution est rapide et les troubles trophiques importants.

La classification sera celle de LANGERON, CROSSEL et MERLEN qui envisagent successivement les causes locales, régionales et générales.

A - - SYNDROME DE RAYNAUD d'ORIGINE LOCALE -

1°) Causes professionnelles :

a) le traumatisme unique : accidentel .

Maurice RAYNAUD signale dans sa thèse l'observation d'un jeune homme qui a reçu un coup de queue de billard sur le bras ayant déterminé une syncope de l'avant-bras et surtout de la main, persistant quinze jours environ. Aujourd'hui, ce phénomène, souvent associé à une hyperesthésie, à de l'œdème et à une ostéoporose, entre dans le cadre des " dystrophies réflexes sympathiques post-traumatiques". Le trouble vaso-moteur peut durer longtemps après le traumatisme, s'estomper à la bonne saison et reparaitre au froid. Il n'évolue pas par crises, l'action du froid n'est pas aussi déterminante.

b) les micro-traumatismes dus aux outils vibrants : marteaux pneumatiques, perforatrices à air comprimé, scies à chaîne (bûcherons, bouchers) - 30 à 70 % des sujets seraient touchés selon les postes de travail . Le plus souvent le phénomène est unilatéral, du côté de l'emploi (main gauche qui dirige l'outil) puis les deux mains sont atteintes. Il faut 6 mois à deux ans d'exposition régulière au risque, parfois plus. Les vibrations les plus dangereuses sont celles d'une fréquence supérieure à quarante et surtout trois cents hertz. Toujours influence du froid et amélioration par les boissons chaudes.

Au cours, ou plus souvent en dehors du travail, les phénomènes vont du doigt mort au phénomène de RAYNAUD typique. La guérison est habituelle après arrêt du travail, sauf si l'exposition a été supérieure à 10/12 ans.

La gangrène est rare et est due dans ce cas à des lésions vasculaires distales du type artérite.

- c)- Les microtraumatismes localisés chroniques peuvent donner des troubles vaso-moteurs simples (dactylo ou pianiste) ou des troubles trophiques et gangréneux par thrombose de l'artère cubitale au poignet, des arcades palmaires ou des collatérales digitales (mécaniciens, cultivateurs, accoucheurs utilisant les forceps).

HORVATH, SZLAVY, KAKOSSY, ont observé par l'artériographie en série de la main 30 cas de syndrome de RAYNAUD dont l'origine commune se trouve dans les vibrations mécaniques répétées. On sait que l'hypothèse de l'origine spasmodique artérielle de l'ischémie avait été vérifiée par divers auteurs en recourant à l'artériographie combinée à l'injection intra-artérielle de papavérine ou de lidocaïne qui lève le spasme artériel. Par contre, les infiltrations du ganglion stellaire n'ont qu'un effet très minime, sinon nul. L'hypothèse qui demeure est donc celle d'un spasme vasculaire local provoqué par une irritation également localisée. Les auteurs vérifient l'exactitude de cette hypothèse en comparant deux séries artériographiques séparées l'une de l'autre par l'injection intra-artérielle d'une ampoule de diaphylline; on constate que la totalité du réseau artériel reparait dans la portion ischémique après trois à quatre minutes.

Et PIZON de conclure que la maladie de RAYNAUD secondaire aux vibrations mécaniques résulterait d'un spasme artériel localisé au territoire ischémique.

2°)- Artériopathie digitale essentielle.

Chez l'homme entre trente et quarante cinq ans, souvent gros fumeur, début brutal en quelques mois à deux ans. Le tableau clinique associe des douleurs intenses survenant au froid et une gangrène locale précoce.

Phénomène unilatéral au début, puis dissymétrique. Le pouce peut être intéressé.

Les pouls aux membres supérieurs sont normalement perçus, avec oscillographie normale. L'artériographie montre des thromboses des arcades palmaires, cubitales au poignet, et artères digitales surtout à la moitié proximale du doigt. Une artérite digitale peut conditionner un syndrome de RAYNAUD . Souvent elle est la conséquence, la complication d'un phénomène de RAYNAUD apparu préalablement.

L'évolution rapide vers les ulcérations serait un argument en faveur de l'artérite primitive.

3°)- Syndrome du canal carpien dû à :

- Synovite : microtraumatique, rhumatoïde, sclérodermique, tuberculeuse, goutteuse, leucémique, myélomateuse.
- Anomalie osseuse: fracture de POUTEAU- COLLES , luxation du semi-lunaire et fracture d'un métacarpe.
- Hypertrophie du ligament annulaire du carpe, hyperhydratation des espaces cellulaires (grossesse, ménopause).

Le phénomène de RAYNAUD n'est pas obligatoirement présent pour de telles étiologies et des signes dus à l'irritation du médian sont également présents.

Le traitement consiste en infiltrations locales très efficaces ou en dernier lieu, à la libération chirurgicale du canal.

4°)- Deux causes locales exceptionnelles : Les tumeurs glomiques sous-unguéales, (MALAN, PUGLIONISI) et les anévrysmes artério-veineux du pied et de la main à traiter chirurgicalement.

B- SYNDROME DE RAYNAUD D'ORIGINE REGIONALE -

Fait intervenir un mécanisme neuro-vasculaire par compression, dissection ou irritation nerveuse. Le trouble vaso-moteur est le plus souvent unilatéral.

1°) Les syndromes du hile du membre supérieur.

Le trouble vaso-moteur peut survenir à l'effort comme au froid.

- a) Côtes cervicales longues ou courtes mais comportant une apophyse articulaire trop importante.
Sont atteintes C⁶ C⁷, plus rarement C⁵, souvent bilatérales.
Latence ou découverte fortuite, le début se fait souvent à droite.
Compression de l'artère sous-clavière, du plexus brachial ou de ses fibres.

Signes fonctionnels : paresthésie, refroidissement, cyanose à l'abduction, troubles circulatoires rarement permanents.

Evolution vers la gangrène.

Diagnostic par la radiographie de la base du cou. Parfois bande fibreuse remplaçant la côte, et découverte par la chirurgie.

b)- Syndrome du scalène antérieur ou défilé scalénique (NAFTZIGER) .

Compression de l'artère sous-clavière par le scalène antérieur, en particulier dans la position des bras ballants, car l'épaule s'abaisse. L'abduction, l'élévation des bras donnent des signes fonctionnels.

Egalement douleurs à la pression du scalène.

Mise en évidence par la manoeuvre d'ADSON: Lors d'une inspiration forcée, bloquée, avec rotation de la tête en hyperextension du côté atteint, diminution ou abolition du pouls et de la tension artérielle et / ou souffle sous-clavier.

Traitement : scalénotomie antérieure.

c)- Pinces costo-claviculaires:

Compression de l'artère sous-clavière entre la première côte et la clavicule mise en évidence par la manoeuvre de WRIGHT : le sujet est allongé sur la table d'examen (inclinée à 45 °), et si on soulève la main au-dessus de la tête ou derrière la nuque on observe une diminution ou une abolition du pouls radial.

d)- Le syndrome d'hyperabduction où la compression se fait entre le tendon du muscle petit pectoral et l'apophyse coracoïde.
Diminution du pouls et / ou apparition d'un souffle sus-claviculaire lors de l'hyperabduction.

e)- Sequelles des fractures de l'extrémité interne de la clavicule et sclérose post-radiothérapeutique du défilé costo-claviculaire.

2°)- Les arthroses et discopathies cervicales donneraient seulement des formes syncopales.

3°)- Les artérites segmentaires du membre supérieur entraînent exceptionnellement un phénomène de RAYNAUD.

Le phénomène de RAYNAUD consécutif à des injections intraveineuses est très rare. Interviendraient un spasme artériel réflexe ou une injection intra-artérielle accidentelle.

C - CAUSES GENERALES -

1°) Les collagenoses sont une cause fréquente du phénomène de RAYNAUD.

La notion d'un terrain allergique est à retenir car des antécédents de cet ordre sont fréquents dans les maladies du collagène.

DE TAKATS et FOWLER notent que le phénomène de RAYNAUD peut précéder l'apparition de tout signe de collagénose et proposent de la rechercher systématiquement par les examens complémentaires : électrophorèse, tests sérologiques, test au latex, vitesse de sédimentation, biopsie cutanée, radio du thorax.

- en premier lieu vient la sclérodermie. L'association est fréquente ou le RAYNAUD y est secondaire (jusqu'à 95 % de phénomène de RAYNAUD dans les grandes sclérodermies).

D'ailleurs, nombre de maladies de RAYNAUD idiopathiques en apparence vont évoluer vers la sclérodermie (30 % pour MERLEN). De plus, dans la maladie de RAYNAUD évoluée, on peut voir des processus sclérodactyliques identiques à ceux de la sclérodermie.

La sclérodermie peut provoquer un syndrome de RAYNAUD par mécanisme d'irritation sympathique et vasculaire local.

Au point de vue clinique, le trouble vaso-moteur siège surtout aux membres supérieurs et l'atteinte du visage et du tronc est de type sclérodermique avec télangiectasies du visage ou troubles de la pigmentation cutanée.

La recherche d'une atteinte oesophagienne ou pulmonaire et cardiaque est essentielle au moyen du radio-cinéma baryté et de l'exploration fonctionnelle respiratoire. De même que la recherche de calcifications sous-cutanées (" C.R.S.T. syndrome " ou syndrome de THIBIERGE-WEISENBACH).

Sur soixante cinq malades atteints de sclérodermie, onze présentaient une calcinose circonscrite et quatre des calcifications des tissus mous en dehors de la main. Neuf des onze malades étaient des femmes. Le diagnostic de calcinose des mains a été fait en moyenne dix sept ans après l'apparition du phénomène de RAYNAUD (SCHLENFER et Coll.)

A l'artériographie, aucune différence n'existe au début entre la sclérodermie et une maladie de RAYNAUD. A la phase d'état par contre, les collatérales digitales, les artères palmaires et surtout cubitales sont thrombosées.

Signalons qu'au cours de la sclérodermie, les lésions gangréneuses peuvent être plus étendues et survenir en dehors des extrémités distales (cou de pied, dos des mains).

On admet que, au spasme artériel, se surajoute une compression des artérioles par la prolifération du tissu scléreux qui caractérise la sclérodermie.

- parfois, comme signe de début, le phénomène de RAYNAUD se rencontre assez souvent dans le lupus erythémateux disséminé (en valeur relative). Surtout dans les formes à prédominance rhumatismale et souvent avec cryoglobulinémie -
- Le phénomène de RAYNAUD peut également se constater dans la polyarthrite chronique rhumatismale et dans la péri-artérite - noueuse.
- Le syndrome de GOUGEROT-SJOGREN qui s'associe à une polyarthrite dans 45 % des cas, peut s'accompagner d'un phénomène de RAYNAUD.
- La dermatomyosite où le phénomène de RAYNAUD authentique ne se rencontre que dans les formes frontières de la sclérodématomyosite et est souvent un signe de début.

2°) - Les Maladies vasculaires généralisées :

- a) La maladie de BUERGER ou thrombo-angiose peut se manifester au début par un RAYNAUD isolé : 12 % des cas font un syndrome de RAYNAUD.

Dans le diagnostic entrent en ligne de compte le contexte : (homme jeune, gros fumeur, phlébite superficielle nodulaire, atteinte des membres inférieurs), l'artériographie et enfin l'évolution.

- b) L'athérosclérose - 10 % des cas - (rôle du froid) début souvent unilatéral. Sujet âgé le plus souvent (plus de cinquante ans).

Les doigts sont froids et engourdis pendant la pâleur, brûlants et piquants pendant la guérison de la crise.

3°) - Les intoxications :

- a) La maladie des décrouteurs d'autoclaves, observée dans l'industrie des polyvyniles. Maladie professionnelle : il s'agit d'une acropatie sclérodermiforme avec syndrome de RAYNAUD et ostéolyse radiologique des phalangettes.

Au point de vue clinique: atteinte des mains surtout avec doigts boudinés augmentés de volume et de coloration rouge orangée. Mais atteinte des pieds également. Syndrome de RAYNAUD apparaissant au froid mais pouvant évoluer spontanément, généralement incomplet.

Au point de vue radiologique , on note un ostéolyse en bande des phalanges de tous les doigts, mais cet aspect peut se rencontrer au niveau des pieds, de l'olécrane, du sacrum et des articulations sacro-iliaques.

L'évolution dépend de la durée d'exposition au risque:

- regression clinique et radiologique si l'exposition a été courte.
- irréversibilité ensuite avec apparition de nouveaux foyers ostéolytiques malgré l'arrêt de l'exposition .

La pathogénie est double : absorption transcutanée, mais surtout par inhalation.

La prévention comprend le port de gants, mais surtout la ventilation des cuves avant le nettoyage et la rotation rapide du personnel affecté à ce travail.

b) Les autres intoxications :

- Métaux lourds: plomb, thallium.
 - Arsenic.
 - Oxyde de carbone .
 - Ergot de seigle, ergotamine : provoquent l'ergotisme fait de troubles vaso-moteurs, puis de gangrène sèche, plus les troubles convulsifs
- Etiologie - Posologie trop importante de la tartrate d'ergotamine pour migraines.
- Alimentation.
 - Méthysergide.

4°) Causes hématologiques .

a) Les cryoprotéïnémies .

- En 1933 WINTROBE découvre une protéine précipitant au froid dans le sérum d'un malade atteint d'un myélome associé à un syndrome de RAYNAUD (cryoglobuline = serum).
- En 1955, KORST et KRATOCHVIL notent pour la première fois la présence de cryofibrinogène dans le plasma d'un malade atteint d'un cancer du poumon compliqué de phlébites multiples.
- Donc, on entend par cryoprotéïnémie, un syndrome en relation avec la présence dans le sérum ou dans le plasma d'une protéine qui possède la propriété de précipiter au refroidissement, mais également de se redissoudre au chauffage.

(I) Les cryoglobulinémies.

Le syndrome de RAYNAUD y est assez souvent fréquent, 30 à 40 % des cas, mais souvent incomplet.

Les cryoglobulines sont des gammaglobulines précipitant au froid . Le mécanisme endovasculaire donne un spasme artériocapillaire par irritation sympathique.

Les cryoglobulinémies sont soit primitives, soit secondaires: collagénose, dysglobulinémie, anémie ou syndrome lymphadénique, cirrhose, affection parasitaire ou microbienne, affections viscérales variées.

La symptomatologie regroupe les symptômes dermatologiques typiques et atypiques, les symptômes neurologiques surtout périphériques, les symptômes ophtalmologiques et les symptômes rénaux . Nous ne retiendrons que la symptomatologie cutanée avec l'urticaire a frigore, les troubles pigmentaires, le purpura, et dans le cadre de notre étude, les troubles circulatoires et trophiques avec le syndrome de RAYNAUD , l'acrocyanose et les ulcères. Si tout syndrome de RAYNAUD doit évoquer une cryobulinémie cette étiologie n'est cependant pas prédominante . Ce syndrome peut être typique avec ses deux phases, la première syncopale, la deuxième cyanique, mais l'une des deux phases peut manquer. Ce syndrome associé à une cryoglobulinémie peut évoluer vers une nécrose des extrémités des doigts.

Il faut signaler la longue précession des signes cliniques avant l'éclosion de l'affection présumée causale. GREY et KOHLER rapportent le cas d'un homme qui, à 53 ans, avait un syndrome de RAYNAUD et une cryoglobuline monoclonale: IgG : quinze ans plus tard apparaissait un myélome multiple des os. Ce cas montre l'intérêt tout particulier de la recherche de la classe de l'immunoglobuline, de son caractère monoclonal ou polyclonal chez tout malade ayant un syndrome de RAYNAUD a frigore. Ainsi, si le malade a une cryoglobuline I g M, il faudra se méfier de l'apparition tardive d'une maladie de WALDENSTROM , et s'il a une cryoglobuline IgG monoclonale, d'un myélome.

La forme primitive est l'apanage des cryoglobulines mixtes. Elle associe un purpura type angéite leucocytoclasique des arthralgies, une asthénie et s'accompagne dans quelques cas d'une insuffisance rénale aiguë secondaire à une glomérulonéphrite diffuse d'évolution fatale.

Enfin, les cryoglobulines sont souvent rencontrées chez des sujets normaux.

- (2) Les cryofibrinogénémies peuvent être primitives ou secondaires (dans 50 % des cas), à un cancer de la prostate, de l'ovaire, de l'estomac ayant déjà métastasié. Egalemeⁿt au cours d'une leucose, d'une collagénose, d'une maladie de HODGKIN, d'un rhumatisme articulaire aigu, d'une colite ulcéreuse, d'une infection sévère ou d'un diabète

Elles sont très rarement idiopathiques, et dans ce cas il faut un recul suffisant car l'affection causale peut être longtemps latente. La plupart du temps il s'agit de manifestations des extrémités, douleurs intenses, crampes, oedèmes, troubles vaso-moteurs, troubles trophiques, zones de nécrose des extrémités des doigts mais respectant le pouce. A ces nécroses s'associe un syndrome hémorragique dû à une consommation localisée des facteurs de la coagulation.

- b)- Les dysglobulinémies (maladie de KAHLER) (Maladie de WALDENSTROM) donnent rarement un phénomène de RAYNAUD, et seulement s'il existe une cryoglobulinémie (BUISSON, PONT, FAYOLLE).
- c)- Les polyglobulies (maladie de VAQUEZ et polyglobulies secondaires) sont peu souvent en cause. Les troubles vaso-moteurs évoluent parallèlement au taux des globules rouges.

- d) Autres affections sanguines exceptionnellement en cause:

(I) - Hémoglobinurie paroxystique a frigore:

- avec agglutinines froides, à une température d'autant moins froide que le titre des agglutinines est plus élevé, surviennent des phénomènes de RAYNAUD au niveau des doigts, des oreilles et des pieds, et une hémolyse intravasculaire avec hémoglobinurie.

Ce syndrome évolue de façon :

- aigüe dans les viroses (pneumonie atypique, mononucléose, hépatite virale, rubéole, infection grippale.)
- Subaigüe dans les lymphomes malins, les lupus, les péricardites idiopathiques.
- chronique dans la maladie des agglutinines froides d'étiologie inconnue.

- avec hémolysines froides ou hémolysines bi-thermiques de DONATH-LANDSTEINER, mises en évidence in vivo par le test du doigt d'EHRlich.

Donne les mêmes symptômes que les cas précédents.

Souvent syphilitique .

- (2)- Hyperplaquettose (parfois secondaire à une splénectomie)
- (3)- Anémie hémolytique.
- (4)- Splénomégalie. Dans tous les cas, la splénectomie a guéri la maladie vasculaire.
- (5)- Leucose chronique.

D - CAUSES RARES -

1°) Diverses affections neurologiques où le dosage de la sérotonine s'est montré élevé lorsque coexistaient syndrome de RAYNAUD et affection neurologique:

- cérébrale : hémiplegie(capsulaire ou thalamique), Maladie de PARKINSON, tumeur, traumatisme.
- médullaires: tabès, syringomyelie, tumeur, spina-bifida; poliomyélite antérieure chronique.
- multinévrites.
- altérations du sympathique: acrodynie, Chorée de Morvan

Le mécanisme consiste en une immobilisation relative à la paralysie, une irritation ou une lésion du sympathique satellite de la lésion nerveuse.

2°) Affections endocriniennes.

- Aux différentes périodes de la vie génitale de la femme; notamment à la ménopause où il y a aggravation évidente.
- Dans les affections intéressant thyroïde, parathyroïde, surrénale et hypophyse : acromégalie ou syndrome de SHEEHAN (association intéressante car elle confirmerait le rôle du diencéphale et de l'hypophyse dans l'apparition de troubles vaso-moteurs en particulier par l'intermédiaire de la vaso-pressine).
- Le diabète, peut-être par l'intermédiaire des angiopathies qu'il comporte.

En conclusion, les faits anatomocliniques sont disparates, mais il existe bien un terrain endocrinien du phénomène de RAYNAUD . La cure chirurgicale de certaines tumeurs glandulaires a pu faire disparaître le syndrome de RAYNAUD.

- 3°) - Certaines maladies vasculaires et cardiaques peuvent se compliquer de troubles vasomoteurs du type RAYNAUD:
- Hypertension artérielle = doigt mort et phénomène de RAYNAUD éventuel.
 - Hypertension artérielle pulmonaire.
Désordre vaso-moteur commun à l'étage sympathique.
Trouble humoral: augmentation du taux sanguin de sérotonine (tumeur argentaffine).
 - rétrécissement mitral, embolie.
 - thromboses auriculaires droites ou gauches.
 - infarctus lorsqu'il provoque une insuffisance cardiaque grave ou un état de choc prolongé.

4°) - Maladie de TAKAYASHU .

5°) - Porphyries .

6°) - Urémies ou lors des épurations extra-rénales dans le cadre d'une insuffisance rénale chronique.

7°) - Hypovitaminose B⁶ .

8°) - Diverses affections digestives : entero-colite muco-membraneuse, ulcère gastrique, dyskinésie biliaire, cholécystite et lithiase vésiculaire.

VI - PRONOSTIC -

La maladie de RAYNAUD est dominée par la pureté sémiologique d'un phénomène bilatéral, symétrique, diffus, aux troubles trophiques limités et non extensifs, mais dont l'étiologie ne peut être apportée sans recul suffisant: plus de deux ans réclame ALLEN, au moins 5 ans KLÜKEN. Terminologie commode pour l'instant et cliniquement acceptable.

RAYNAUD lui-même fixait comme pronostic : " si la gangrène apparaît un an environ après le début des douleurs, la guérison doit être espérée complète après une période d'élimination de quatre à cinq mois. Si la tendance à la gangrène est moins franche, si les crises spasmodiques ou les phlyctènes reviennent avec ou sans périodicité, on pourra craindre une évolution prolongée."

Le phénomène de RAYNAUD se différencie donc nettement de la maladie de RAYNAUD; celle-ci ne devient en effet " phénomène " qu'en sacrifiant ses caractéristiques fondamentales, c'est à dire :

- les notions de sexe, d'âge, de facteurs déclenchants (froid);

- les troubles vaso-moteurs évoluent rarement par crises, avec ses deux phases successives de syncope et d'asphyxie locales;
- ces troubles ne sont le plus souvent ni bilatéraux, ni symétriques;
- enfin, une circonstance étiologique est découverte.

Est-il possible, à un moment donné de la maladie, de prévoir son évolution spontanée ? Nous nous appuierons sur l'âge, le sexe et les symptômes des malades.

- L'âge :

Les malades âgés ne semblent pas plus menacés que les autres, cependant les cas graves surviennent au delà de trente ans. Les formes mutilantes sont rares au-dessous de cet âge.

Lorsque la maladie débute dans l'enfance, elle est moins évolutive. Ce qui est important est le temps qui sépare les premiers troubles fonctionnels de l'apparition des complications trophiques: parfois un mois seulement, deux ans en général.

- Le sexe :

La proportion habituelle de femmes et d'hommes est respectée en ce qui concerne les formes mutilantes; mais la sclérodermie reste le privilège des femmes, elle est grave sur le plan local, mais encore plus au point de vue général. D'ailleurs particulièrement rebelle au traitement chirurgical.

- Les symptômes :

La fréquence et la facilité de production des crises sont des facteurs certains de gravité. Les malades sensibles au moindre changement de température n'arrivent pas à se protéger du froid, et les complications trophiques apparaissent.

La longueur et l'intensité de la phase de réchauffement seraient de mauvais signes. La douleur est alors l'élément dominant.

Mais l'apparition d'une cyanose permanente paraît être la facteur le plus fâcheux. L'état circulatoire n'est plus normal entre les accès. Les extrémités restent constamment froides. Cet aspect répond à des modifications importantes du tissu conjonctif des doigts.

La diffusion des troubles à la face et aux membres inférieurs mesure l'importance du désordre neuro-végétatif. Elle est présente dans les formes sévères, mais la gravité reste essentiellement aux mains. Les troubles trophiques sont d'ailleurs exceptionnels, -sclérodermie mise à part -

L'association avec d'autres manifestations dystoniques ne semble pas avoir de signification.

En conclusion, il semblerait que l'on puisse opposer deux formes cliniques graves:

- La forme mutilante d'évolution rapide en général,
- La forme avec sclérodactylie dont l'allure évolutive est plus lente.

- o - 0 - o -

VII - TRAITEMENT DE LA MALADIE DE RAYNAUD -

A - TRAITEMENT MEDICAL -

Le premier geste est de rassurer le sujet qui s'affole à la pensée que la répétition des accès et leur persistance puisse entraîner la gangrène et réclamer l'amputation des doigts. Le second est d'obtenir le calme et le repos moral pour atténuer le jeu des conflits neurologiques, vaso-moteurs et psychosomatiques. Il faut apprendre au sujet à se protéger du froid, par le port de mouffles plutôt que de gants, l'onction douce des extrémités dès le lever, et avant toute sortie, avec une pommade grasse et imperméable, comme la vaseline ou le cold-cream, mais jamais de pommade de phénergan ou de cobalttoxane. Les sorties par temps froid et humide, le séjour dans les pays nordiques, la pratique des sports d'hiver, sont à éviter. Changer de profession peut aussi devenir nécessaire, à moins que le sujet ne réussisse à s'adapter au froid humide par la pratique d'une exposition progressive à des températures de plus en plus basses. Il s'établirait ainsi de nouveaux réflexes conditionnés.

La réadaptation au froid est donc préférable au réchauffement, les poussées d'angio-spasme fragilisent la peau et dérèglent les mécanismes de régulation et de distribution thermique chez ces sujets. Les dégâts causés par les applications de chaleur et en particulier de chaleur humide sont dommageables pour les téguments et la vasomotricité locale. Au cours des crises, certains auteurs recommandent les bains chauds des mains cependant?

Le tabac déclenche le spasme vasculaire, il est à supprimer si le malade raisonnable en reconnaît les méfaits et accepte de se priver. Il est à permettre en petite quantité si la privation totale de tabac est pénible et crée l'angoisse. Bien que les méfaits vasculaires du tabac soient indéniables, il semble exister deux catégories d'individus, les uns insensibles au tabac et qui peuvent continuer à fumer, les autres sensibles, et qui doivent se priver. Pour les reconnaître, il suffit de leur faire fumer deux à trois cigarettes de leur choix. Chez ces derniers, le tabac abaisse la température cutanée digitale, diminue l'amplitude et déforme le profit du balistocardiogramme ou du piézogramme carotidien.

Lever le spasme, voilà l'objectif: la liste des vasodilatateurs proposée est considérable, ceci laisse à penser que si leur action est incontestable, elle n'est que palliative et momentanée. La dose active varie avec chaque individu, elle est limitée dans ses effets par les réactions secondaires de durée longue. La thérapeutique médicale symptomatique est opposable à tout phénomène de RAYNAUD, quelle qu'en soit la cause. La liste des médicaments proposés n'est pas restrictive :

1°)-Les antispasmodiques de la fibre lisse:

- papavérine.
- cyclospasmol.

2°)-Les parasymphaticomimétiques :

- nicyl.
- dilvasène.

3°)-Les adrénolytiques alpha :

- aldomet (méthyldopa).
- réserpine.
- priscol.
- cobaltyl.
- hydrosarpan.
- hydergine.

Au lieu des 90 gouttes quotidiennes, MM. GRATADOUR- cl.FABRE et H. GARNIER ont utilisé l'hydergine à la dose de quatre gouttes par kilogramme et par jour (soit environ 280 gouttes pour un sujet de 70 kgs)réparties en trois prises quotidiennes avec surveillance de la tension artérielle.

Ils ont constaté la quasi disparition des crises chez certains sujets, même par temps très froid.

Cependant, les doses d'hydergine efficaces sont souvent de l'ordre de 40 gouttes par jour en trois prises. Ce médicament sert de base au traitement avec l'hydrosarpan.

4°)- Ganglioplégiques : Penthonium et chlorpromazine.

5°)- Les drogues à activité anti-sérotonine: désernil.

6°)- Inhibiteurs de la M A O .

Mais ils sont d'un maniement plus difficile et ne sont pas recommandés en cas d'hypertension associée.

Toutes ces drogues peuvent être associées dans le traitement. Elles peuvent également être utilisées une à une, à doses assez élevées au début, ensuite plus faibles, mais en cure continue sans inconvénient.

La chlorpromazine (largactil) à doses filiales peut être un excellent appoint dans le traitement du terrain.

Dans tous les cas, on pourra espérer retarder l'apparition de la sclérodactylie et des troubles trophiques par la prescription de cures de junctum, de piascledine, d'eutrophil.

Sur le plan local, et dans le même esprit, les ondes courtes, la diathermie, la radiothérapie, ont pu être utilisées avec des résultats satisfaisants.

Le traitement des ulcérations, escarres pulpaïres et gangrènes des extrémités est difficile à codifier, mais dans l'ensemble devrait comporter :

- la désinfection soigneuse par exemple par des bains d'eau additionnée de liqueur de Dakin.
- un pansement qui pourra être fait avec la traditionnelle et toujours appréciée poudre de Lucas Championnière ou avec des pommades du commerce, par exemple : terramycine, plasténan.

Ces lésions guérissent assez facilement.

Dans la sclérodermie, on essaiera les corticoïdes, l'hydroxyproline, les huiles insaponifiables d'avocat et de soja; c'est peut-être dans cette affection que la dissociation thérapeutique est la plus impressionnante, car si l'on arrive parfois à rendre la peau plus souple, on n'agira pratiquement jamais sur le phénomène de RAYNAUD lui-même .

Effets de la griseofulvine :

Chez des malades atteints de mycose unguéale et traités par la griseofulvine, un effet vasodilatateur de la médication a été noté et diverses publications, notamment celle de CR. CHARLES ont signalé un effet favorable du médicament dans la maladie de RAYNAUD. Un essai en double aveugle de BR. ALLEN confirme l'intérêt de la griseofulvine à la dose moyenne de 1 gr. par jour. Après trois semaines de prise du médicament, BR. ALLEN a noté une discrète élévation de la température cutanée , et une légère accélération du réchauffement après immersion, pendant quelques instants ,

des doigts dans la glace. Mais surtout la plupart des malades ont déclaré qu'ils étaient plus améliorés par le médicament que par le placebo.

Dans trois cas de maladie de RAYNAUD invétérée, parvenue à un stade de lésions nécrotiques graves, hypéralgiques et pseudo-inflammatoires, les caractères du " syndrome acrodynique " ainsi réalisé, font rechercher et découvrir une nette carence en vitamines B.6 par l'épreuve au tryptophane (élimination excessive d'acide xanthurénique par les urines). Les effets favorables de l'administration parentérale de pyridoxine sont extraordinairement brillants et rapides: ils transforment en quelques jours une situation dramatique. Si leur explication échappe encore, ces faits offrent un intérêt pratique évident, que renforcent la simplicité et l'inocuité de la médication (Robert d'ESHOUGUES et coll.)

En conclusion, la base du traitement doit comporter habituellement des sédatifs, un vasodilatateur et un antispasmodique pour avoir le maximum de chances d'efficacité. Signalons en terminant, et avant d'arriver au traitement chirurgical, l'intérêt de la crénothérapie : (ROYAT, BAINS les BAINS, ENCAUSSE, EVIAN) .

B - TRAITEMENT CHIRURGICAL -

La thérapeutique sympathicolytique dont le but essentiel est la suppression des spasmes et la création d'une vasodilatation persistante dans les extrémités malades, dispose d'une gamme d'interventions parmi lesquelles le chirurgien peut faire son choix.

Si pour le membre inférieur, le choix est simple - exérèse des deuxième et troisième ganglions lombaires au minimum - il n'en est pas de même pour le membre supérieur où il existe une série d'opérations, ce qui souligne la complexité et les difficultés à réaliser une large dénervation sympathique.

Nous n'en envisagerons qu'une, pratiquée à TOULOUSE, bien décrite par René FAUREL dans sa thèse: la voie axillaire transpleurale qui semble être actuellement l'opération de choix lorsqu'elle est réalisable.

Les opérations sur la chaîne sympathique cervico-dorsale, dont le but est de supprimer tout réflexe vaso-constricteur et de créer une vaso-dilatation durable doivent réaliser une dénervation sympathique aussi large que possible du membre supérieur. Un signe certain de la dénervation complète sympathique est constitué par l'anhydrose totale et durable du cou, des membres supérieurs et de la moitié supérieure du thorax.

1°)- Voici la liste des interventions proposées sur la chaîne sympathique:

a)- Pour mémoire, nous citerons la stellectomie isolée, intervention valable du temps où l'on admettait que toutes les voies efférentes formaient synapse dans le ganglion étoilé.

Les effets vasodilatateurs sont appréciables mais pas toujours durables et suffisants car il existe des fibres sympathiques qui ne font pas relais dans le ganglion stellaire. Elle donne un inconvénient esthétique, surtout lorsqu'elle est bilatérale: le syndrome de Claude Bernard-Horner. De plus, il existe un risque de sensibilisation des vaisseaux du membre supérieur à l'adrénaline.

b)- La stellectomie élargie.

Extension de l'exérèse aux deuxième et troisième ganglions thoraciques. Les effets vasodilatateurs sont supérieurs à ceux de la stellectomie, mais les inconvénients restent les mêmes.

Les échecs seraient dûs à la régénération partielle, secondaire des fibres sympathiques et par le fait que ces opérations réalisent des énervations post-ganglionnaires. De plus, il faut se souvenir de la sensibilité que l'organe neuro-effecteur de la paroi vasculaire pourrait acquérir vis à vis des substances adrénalino-semblables après suppression de toute connexion avec le neurone central.

c) La résection isolée des ramis efférents du ganglion stellaire allant au plexus brachial, y compris la section du nerf vertébral a été proposée par LERICHE et FONTAINE. Ainsi est réalisée une large énervation sympathique du membre supérieur ménageant le ganglion étoilé. Mais, difficultés pour isoler le nerf vertébral et les rameaux communicants allant au plexus brachial.

d) L'opération de WHITE-SMITHWICK :
respecte les fibres post-ganglionnaires en sectionnant la chaîne sympathique entre le troisième et quatrième ganglions thoraciques, les rameaux communicants et les racines des deuxième et troisième nerfs intercostaux à leur émergence dure-mérienne. Mais cette opération n'est ni simple, ni rapide.

SMITHWICK a constaté de bons résultats de la sympathectomie malgré le retour de la vasoconstriction au froid. Les résultats cliniques sont bons dans un pourcentage de 85 % après un délai post-opératoire de cinq à quinze ans. Par contre, il a noté un retour de la vasoconstriction dans 20 % des cas après un an, dans 65 % des cas entre un et cinq ans, dans 80 % quand plus de cinq ans.

e) La gangliectomie élargie de C⁸, D^I, D², D³, y compris le ganglion intermédiaire, accompagnée de radicotomie de D^I, D², D³ réaliserait seule une énervation sympathique complète du membre supérieur en tenant compte de toutes les anomalies possibles, mais il s'agit techniquement d'une opération délicate, longue et choquante.

f) La résection isolée du troisième ganglion thoracique gauche a été proposée par OGNIIEFF de MOSCOU en 1950. Opération susceptible d'avoir une action non seulement sur le membre supérieur correspondant, mais également un effet contro-latéral sur le membre opposé et même un effet généralisé. Mais les auteurs français ne partagent guère cette opinion (FONTAINE et Coll.) et ne croient pas au rôle prépondérant spécifique du troisième ganglion gauche et voient plutôt là des qualités qui appartiennent au sympathique tout au long de ses chaînes, et également à un degré moindre de ses branches efférentes.

g) La sympathectomie dorsale supérieure.

La résection large de la chaîne sympathique dorsale haute emportant les deuxième (section faite le plus haut possible au-dessous du ganglion stellaire), troisième et quatrième ganglions thoraciques, apparaît comme un moyen terme logique entre l'excès et l'insuffisant:

- l'excès des super-exérèses d'une part qui sont difficiles, dangereuses et non exemptes d'inconvénients (opérations longues et choquantes, syndrome de Claude Bernard-Horner).
- l'insuffisance d'autre part des exérèses trop limitées, telles que l'ablation isolée du troisième ganglion thoracique qui ne semblent pas correspondre à une réalité physiologique et qui, de toute façon, sont anatomiquement incomplètes.

Le meilleur argument pour cette intervention serait constitué par la réalité, la sécurité macroscopique lors de l'exérèse des deuxième troisième et quatrième ganglions thoraciques.

Rappelons les propos de Mr FONTAINE : " A l'heure actuelle, la sympathectomie dorsale supérieure reste ce que nous pouvons accomplir de mieux pour ces cas (Maladie de RAYNAUD), elle procure environ 60 % de guérisons et de grosses améliorations."

Soulignons que la section supérieure peut intéresser le pôle inférieur du ganglion stellaire, la section inférieure passant au-dessous du quatrième ganglion thoracique.

h) En conclusion, examinons quelle est la résection sympathique donnant la meilleure vasodilatation du membre supérieur.

Après des travaux qui ont consisté dans la mesure des débits huméraux droit et gauche au cours d'excitations et de sections du stellaire et de différents éléments de la chaîne sympathique thoracique haute (après déconnection du stellaire d'avec le coeur pour supprimer les effets hypertenseurs), G. ARNULF en a conclu:

- que le troisième ganglion thoracique a un effet généralement unilatéral et par conséquent, on ne peut guère parler de Loi d'OGNIEFF à son sujet, tout au plus d'hypothèse d' OGNIEFF.
- qu'une vasodilatation importante peut être obtenue par section des fibres pré-ganglionnaires, cet effet étant maximum pour les sections entre D⁴ et D⁵.

Théoriquement une section de la chaîne entre D⁴ et D⁵ serait suffisante, mais il est prudent sur le plan pratique de réséquer D², D³ et D⁴ pour être plus sûr. Quant au stellaire, sa résection n'ajoute rien et est déconseillée.

Par ailleurs, certains auteurs signalent la présence de cellules ganglionnaires dans la chaîne sympathique: ce point mérite d'être souligné car il montre bien que la résection ganglionnaire seule peut ne pas supprimer tous les centres ni tous les relais que l'on voudrait. La résection doit donc porter non seulement sur les masses ganglionnaires, mais aussi sur le cordon sympathique adjacent.

Il paraît important de sectionner le rameau communicant blanc du troisième nerf dorsal qui a un rôle dans la transmission de la douleur. Ainsi serait réalisée la suppression de la totalité de l'innervation sympathique du membre supérieur.

2°)- Quelle voie d'abord choisir ?

Cette dénervation sympathique du membre supérieur est réalisée au mieux par la voie d'abord axillaire transpleurale.

Envisageons néanmoins rapidement les autres voies d'abord de cette sympathectomie dorsale supérieure qui peuvent se classer en deux groupes:

- Les voies extra-pleurales (où la résection de la chaîne sympathique supérieure est menée après décollement de la plèvre.)
 - cervicales.
 - thoraciques.
- Les voies intra-pleurales.

(I) Les voies extra-pleurales :

(A) La voie cervicale : décrite en 1947 par KUNLIN.

Signalons que cette voie ne peut être employée que par ceux qui possèdent déjà un entraînement sérieux pour la stelloctomie, car nécessitant un long et étroit décollement pré-vertébral oblique et une blessure vasculaire intercostale au point de section le plus bas de la chaîne est d'hémostase extrêmement difficile.

(B) La voie thoracique extra-pleurale postérieure:

(1°) La sympathectomie dorsale par voie postérieure paramédiane:

- enlève les deuxième et troisième ganglions thoraciques -

Opération passible d'un certain nombre de reproches:

- Impose un décubitus ventral qui reste gênant au point de vue respiratoire, malgré les perfectionnements de la technique anesthésique.
- Intervention longue et difficile : (section de 3 plans musculaires pouvant être à l'origine d'amyotrophie et partant, d'une incapacité post-opératoire prolongée.)
- Exposition médiocre, l'ouverture pleurale présente un risque permanent.
- Le champ opératoire est barré par les paquets vasculo-nerveux intercostaux: risque de quadriplégie.
- Séquelles douloureuses à type de névralgies cervico-brachiales dans le territoire C⁸ - D^I.
- Périarthrite scapulo-humérale. Hématomes.

(2°) La sympathectomie dorsale par voie postérieure médiane:

Offrant comme avantages :

- pas de section musculaire, voie rapidement et sûrement reconstituée.
- Intervention peu sanglante, sans complication intra-thoracique
- Morbidité post-opératoire très diminuée.

Avec cependant comme inconvénients :

- voie profonde.
- Dangers radiculaire et vasculaire.
- risque pleural.

Seul intérêt : sympathectomie bilatérale en un temps.

(C) Inconvénients -

René FAUREL, dans sa thèse, reproche à la technique d'exérèse du sympathique par la voie extra-pleurale, thoracique ou cervicale d'entraîner les séquelles suivantes :

- douleurs intercostales, algies du moignon de l'épaule.
- syndrome de névralgie cervico-brachiale.
- diminution de la fonction de l'articulation de l'épaule.
- périarthrite de l'épaule.
- amyotrophie des muscles de la gouttière vertébrale pouvant entraîner une scoliose.

(D) Avantages :

M. SCHMITT, A. BOUCHET et J. SAUTOT dans les cas de maladie ou syndrome de RAYNAUD et depuis 1955 ayant pratiqué 13 + 76 + 50 sympathectomies, préfèrent la voie extra-pleurale limitée qui permet d'enlever de façon simple et bénigne le troisième ganglion thoracique et la plupart du temps les ganglions sus ou sous-jacents. Cette voie d'abord leur ayant toujours donné satisfaction, ils estiment que la voie transpleurale plus mutilante et permettant une résection plus large doit être réservée aux récurrences du syndrome ischémique, avec le souci d'obtenir une amélioration nouvelle en supprimant les autres voies sympathiques ou en complétant une résection trop localisée. L'efficacité de l'intervention est jugée par la disparition rapide des douleurs, la perte de la sudation, l'augmentation très nette de la température cutanée de la main et des doigts perçue déjà quelques heures après la résection et secondairement la guérison des lésions ulcéreuses péri-unguéales. La thermographie cutanée a permis de visualiser de façon péremptoire l'efficacité de la résection ganglionnaire (à propos de deux suites opératoires de deux cas de sympathectomies thoraciques).

La température cutanée dépend non seulement du métabolisme local ou sous-jacent, mais aussi et pour une grande part de l'apport de chaleur qui se fait par convection grâce à la circulation sanguine. Toute insuffisance de vascularisation abaisse la température de la peau en regard. En outre, la température superficielle moyenne dépend des réactions vaso-motrices, et est ainsi soumise au système thermo-régulateur. Toute modification locale du débit sanguin se traduira donc par une modification parallèle de la température cutanée. C'est bien le débit qui intervient et non la quantité de sang présente, surtout si celle-ci est le fait d'une stase éventuelle. Cependant elle permet plus d'apprécier une différence de température entre deux régions homologues ou deux membres symétriques, que la valeur absolue de cette température. Son innocuité permet la surveillance du traitement médicamenteux ou chirurgical.

1ère observation - Résection bilatérale en deux temps. Le thermogramme est modifié considérablement. On note un réchauffement intense des mains et des doigts.

2ème observation - Amélioration homo-latérale, et même petit effet contro-latéral.

Mais on peut s'aider d'autres examens tels que la pléthysmographie et le test de sudation à la pilocarpine. Les actions contro-latérales ont toujours été passagères.

(II) - Les voies intra-pleurales :

- (A) Signalons pour mémoire la voie pleuroscopique. Une fois la pleuroscopie réalisée, il s'agit d'effectuer une électro-coagulation du sympathique, mais ce, sans visibilité. Ce n'est pas à proprement parler une intervention chirurgicale.
- (B) La grande thoracotomie postérolatérale haute est trop excessive. D'où des thoracotomies partielles.
- (C) La thoracotomie antérieure a pour elle :
 - la rapidité d'exécution sur un malade en décubitus dorsal.
 - l'exposition est meilleure que par la voie postérieure et l'opération comporte moins de risques.

Mais si la chaîne sympathique est bien exposée, elle reste éloignée, avec comme obligation parfois de réséquer un cartilage et une cicatrice qui constitue un préjudice esthétique chez la femme. De plus, passer dans le sillon sous-mammaire oblige à faire de nombreuses hémostases.

- (D) Ce sera finalement la voie d'abord axillaire transpleurale qui remplira au mieux les conditions suivantes :
 - simplicité.
 - précision anatomique.
 - large exposition.
 - réparation aisée.
 - confort pour l'opéré.
 - esthétique.

- LA VOIE AXILLAIRE TRANSPLEURALE -

La voie axillaire transpleurale fut décrite en 1944 par W.G. SCHULZE et R.H. GOETZ au GROOTE SCHUUR- HOSPITAL de CAPETOWN qui utilisaient néanmoins comme voie d'accès le deuxième E.I.C.

I -VOIE D'ABORD- PORTION DE LA CHAÎNE SYMPATHIQUE INTÉRESSÉE -

GRANDES LIGNES DE LA TECHNIQUE OPÉRATOIRE .

A -La région thoraco-axillaire est une large portion de la face latérale du thorax entre le grand pectoral en avant et le grand dorsal en arrière où les thoracotomies inter-costales se font sans aucun dégât musculaire en respectant tous les organes, y compris le nerf du grand dentelé.

B -La chaîne sympathique thoracique haute .

1°) situation - La portion de chaîne sympathique intéressée commence au niveau du premier espace inter-costal et finie au quatrième. Elle repose sur le flan de la colonne vertébrale à quelques millimètres en arrière et en dehors des têtes costales, au niveau de la partie interne des espaces inter-costaux.

2°) Anatomie - La chaîne sympathique apparaît par transparence sous la plèvre, de couleur blanc rosé. Son relief est visible sous le feuillet pariétal .

Le nombre des ganglions est variable et un processus de fusion peut le modifier.

Le ganglion stellaire et le premier ganglion thoracique peuvent être fusionnés. La reconnaissance du pôle inférieur du stellaire se fait alors grâce au changement radical de direction de la chaîne et aussi à sa morphologie et à son volume. Les deuxième, troisième et quatrième ganglions thoraciques ne sont pas retrouvés lors de toutes les interventions.

3°) Rapports - La chaîne sympathique est extra-pleurale, contenue dans le feutrage du fascia endothoracique. Danger artériel à ce niveau pratiquement inexistant; cependant la dissection et la libération de la chaîne doivent commencer au niveau du cordon sympathique et non au niveau d'un ganglion où les rapports vasculaires sont étroits.

C - Grandes lignes de la technique opératoire .

1°) L'anesthésie est générale en circuit fermé avec intubation . Le collapsus pulmonaire est nécessaire .

2°) La position de l'opéré .

En décubitus latéral franc droit ou gauche. Le bras de ce côté est en abduction à 120 °

3°) L'incision cutanée :

Transversale, légèrement oblique en bas et en avant; elle parcourt la face interne de l'aisselle à la hauteur du troisième espace inter-costal. L'incision mesure de 10 à 12 cms. Chez la femme, pour des raisons esthétiques, l'incision doit être courte et tout prolongement antérieur est à proscrire. Aucune branche nerveuse n'est rencontrée si l'incision est menée parallèlement au 4ème E.I.C.

4°) La traversée des plans superficiels :

Dissection et libération de la face profonde des deux muscles grand dorsal et grand pectoral. Franchissement du grand dentelé, soit par dissociation de ses fibres musculaires, soit par désinsertion de la digitation de la troisième côte.

5°) Ouverture le long du troisième espace inter-costal.

A l'écartement, risque de fracture de côte sans grand inconvénient et toujours préférable à une résection.

6°) La chaîne sympathique .

La plèvre pariétale est incisée verticalement depuis le quatrième ganglion thoracique jusqu'au pôle inférieur du stellaire.

L'exérèse est menée de bas en haut en relevant la chaîne. La partie supérieure du stellaire doit rester en place car sa section entraînerait un syndrome de Claude Bernard- Horner définitif.

Cette technique permet l'exérèse de trois, quatre voire cinq ganglions sympathiques. Fermeture de l'incision pleurale postérieure.

7°) Réexpansion pulmonaire soigneusement contrôlée.

8°) Fermeture de la thoracotomie.

La paroi thoracique est refermée sur un drain pleural placé au sommet de l'hémi-thorax.

9°) Les suites opératoires immédiates:

Position demi-assise de l'opéré dès son réveil.

Sera levé le même jour.

Antibiotiques et kinésithérapie dès le lendemain de l'intervention.

Radiographies thoraciques pour contrôler la réexpansion pulmonaire et l'efficacité du drainage.

Le drain, s'il existe est enlevé au bout de quarante huit heures

Ablation des points le dixième jour.

II- AVANTAGES -

La voie d'abord axillaire offre de nombreux avantages sur les voies postérieure et antérieure.

1°) Elle est simple.

2°) Elle est anatomique, non délabrante et précise:

- l'incision se fait dans un creux naturel,

- elle ménage les plans pariétaux (aucune section musculaire)

Il n'y a pas de sacrifice osseux.

- l'exposition de la chaîne sympathique supérieure est excellente et permet, sans acrobaties, une exérèse sympathique qui semble, pour le moins, satisfaisante.

- le contrôle de l'hémorragie est facile: les artères intercostales sont parfaitement exposées, les veines surtout lorsqu'elles sont précaténaires, se voient, se dissèquent, peuvent être liées ou clipées.

3°) La réparation en est aisée :

- Pas de douleur inter-costale dans les suites.

- Aucune séquelle motrice.

4°) La cicatrice est toujours de bonne qualité et peut passer presque totalement inaperçue.

5°) La durée d'intervention est notablement raccourcie par rapport aux techniques extra-pleurales (quarante cinq minutes en moyenne). La perte sanguine est insignifiante. La voie axillaire n'est pas choquante, elle ne laisse aucune séquelle motrice ni algie résiduelle.

Le temps moyen de l'hospitalisation est de douze jours.

III - LES INCONVENIENTS SONT MINIMES .

- profondeur relative du champ opératoire.
- emphysème sous-cutané mais de peu de durée.
- défauts de réexpansion pulmonaire: imposent une surveillance régulière par des contrôles radiologiques. Suppression du drain seulement lorsque le poumon est revenu à la paroi.
- pneumothorax, épanchement et poche pleurale.
- hyperextension du plexus brachial lorsque l'abduction du bras est exagérée: entraîne des douleurs inter-costales résiduelles ou des parésies.

IV - CONTRE - INDICATIONS :

A - Du cheminement intra-pleural :

- Les lésions pleurales et surtout la symphyse pleurale.
Rechercher dans les antécédents l'épanchement pleural, le pneumothorax, la pleurite et toutes lésions susceptibles de créer une pachy-pleurite.
- Les lésions pulmonaires.
Refuser les tuberculeux pulmonaires et tous les sujets atteints de lésions parenchymateuses.
- Les insuffisants respiratoires: dyspnéiques cyanosés.
En pratique, il faut un bilan respiratoire complet de l'opéré; radiographie thoracique standard indispensable.
- Les lésions cardiaques.
Electrocardiogramme, examen clinique pour dépister les lésions du myocarde (infarctus, coronarite).
- L'âge de l'opéré:
 - au-delà de soixante ans, redoubler de vigilance.
Epreuves fonctionnelles respiratoires et électro-cardiogramme indispensables. Préparation nécessaire.

B - De la voie axillaire :

- l'épaule bloquée en abduction et d'une façon générale toutes les épaules enraidies, le dégagement de la face interne du creux axillaire ne pouvant être suffisant.

- cavités axillaires inabordables :

Intervention déjà pratiquée sur cette région.

Anévrisme artériel axillaire post-traumatique.

- Chez les malades obèses où le champ opératoire devient profond et étroit.

-o- 0 -o-

C - INDICATIONS DU TRAITEMENT MEDICAL OU CHIRURGICAL .

(découlent des formes cliniques)

1°) - Les formes bénignes caractérisées par un état circulatoire normal entre les crises, sont justiciables du traitement médical. Essayer d'abord les vaso-dilatateurs périphériques et, en cas d'échec, les vaso-dilatateurs de type central (comme l'hydergine), mais en surveillant leur retentissement sur la circulation générale. Prudence avec les ganglioplégiques dont il faudra surveiller les effets de très près.

2°) - Les formes plus sévères, avec crises très violentes et fréquentes mais sans cyanose et sans troubles trophiques, sont toujours justiciables du traitement médicamenteux mais auquel on peut adjoindre une série d'infiltrations stellaires. Celles-ci seront faites à raison d'une par jour, en changeant chaque fois de côté . Si le succès est manifeste dès la première injection, il faudra poursuivre jusqu'à six environ et renouveler la thérapeutique.

La question d'une sympathectomie peut se poser à ce stade. Il est toujours préférable cependant d'attendre l'épreuve d'un hiver avant de la réaliser.

Les conditions sociales peuvent jouer. Certains travaux manuels pénibles effectués à l'extérieur par temps froid sont impossibles. Il faut alors tenir compte des possibilités d'un changement de métier avant de proposer la sympathectomie.

3°) - L'état circulatoire n'est plus normal entre les crises : il existe de la cyanose. De petits troubles trophiques ont déjà fait leur apparition. Le traitement médical a déjà été essayé dans la plupart des cas. Il faut alors insister en proposant au malade la sympathectomie et en lui expliquant les risques qu'il court de lésions définitives des doigts.

4°) - Au stade de la gangrène distale et des mutilations spontanées, l'indication de la sympathectomie ne se discute plus. Il peut se poser en outre, la question d'une amputation des tissus malades .

Cette dernière ne doit se faire qu'après la sympathectomie dont les résultats immédiats peuvent être remarquables.

5°)-Ces particulier de la sclérodermie qui ne relève que très rarement du traitement chirurgical.

Lorsque l'examen découvre des signes manifestes de sclérodermie avec élévation de la calcémie, il est préférable d'essayer le traitement médical.

L'indication opératoire ne serait posée que devant les troubles trophiques en dehors de la sclérodactylie, ou en raison d'un syndrome particulièrement douloureux.

6°)-En conclusion, le traitement médical agit fort bien dans les cas bénins . Le traitement chirurgical améliore suffisamment 70 % des malades, mais comporte 30 % d'échecs totaux imprévisibles . Ce traitement évite les troubles trophiques graves lorsqu'il est appliqué à temps. Plus tard, il permet la cicatrisation des formes mutilantes . La sympathectomie thoracique peut être conseillée en cas de syndrome douloureux important.

Lorsque toutes ces méthodes utilisées n'ont pas donné satisfaction, il peut être conseillé au malade, lorsque les conditions sociales le permettent, de changer de climat....

D - RESULTATS ELOIGNES DE LA SYMPATHECTOMIE DANS LES MALADIES ET SYNDROMES DE RAYNAUD .

Gérard GUERINEL à propos de cinq observations, a toujours en des résultats satisfaisants; les crises vaso-motrices ont disparu complètement et les troubles trophiques existants ont toujours été guéris dans les délais courts.

Les résultats éloignés de la sympathectomie ont été étudiés par E. JOHNSTON et Coll. chez 75 malades avec un recul variant de trois à vingt quatre ans. La majorité des malades (43) avaient une maladie de RAYNAUD primitive, c'est-à-dire bilatérale et paroxystique, sans signe d'atteinte artérielle capable de créer une maladie de RAYNAUD secondaire, avec lésions nécrotiques superficielles des doigts et symptômes ayant duré au moins deux ans.

Dans vingt un cas existaient des thromboses des artères digitales. Dans huit cas, était associée une sclérodermie généralisée, forme avec lésion viscérale, excluant les morphées. Dans trois cas, existait un lupus érythémateux disséminé ou une dermatomyosite. La répartition suivant les sexes était de 51 femmes pour 24 hommes.

Aucun malade n'a véritablement été guéri par l'intervention. Les améliorations ont comporté la diminution de fréquence et de gravité des crises et des phénomènes de nécrose et d'infection digitale.

Dans les maladies de RAYNAUD primitives, le pourcentage d'améliorations a été de 58 % et de 71 % dans les thromboses de l'artère digitale.

Sur quarante trois diagnostics de maladie de RAYNAUD primitive, une sclérodermie est apparue lors de la surveillance post-opératoire dans huit cas.

Les résultats les plus intéressants portent sur les dix sept cas de sclérodermie généralisée. Sur les huit malades qui avaient une sclérodactylie et des lésions de sclérose étendue des membres supérieurs, deux seulement ont été améliorés. Sur les huit malades dont le syndrome de RAYNAUD avait précédé la sclérodermie, les résultats ont été identiques à ceux observés dans les maladies de RAYNAUD primitives. Ces résultats confirment la difficulté du diagnostic de la sclérodermie généralisée.

Sur les 43 malades considérés initialement comme maladie de RAYNAUD PRIMITIVE , 19 % ont vu une sclérodermie apparaître dans les six à vingt quatre années suivantes. Le syndrome de RAYNAUD peut , en effet, apparaître avec des lésions viscérales, mais sans lésions de sclérodermie et la variété progressive de la sclérodermie généralisée commence avec le syndrome de RAYNAUD, mais lésions cutanées importantes.

La présence de télangiectasies maculaires polygonales sur les mains a été observée chez les malades ayant une sclérodermie généralisée, mais rarement et en très petit nombre dans les maladies de RAYNAUD primitives. Ces lésions peuvent faire penser à la transformation possible en sclérodermie.

L'artériographie ne permet pas de distinguer les maladies de RAYNAUD primitives sévères et les sclérodermies débutantes.

En conclusion, les effets de la sympathectomie ne sont jamais complets; ils sont meilleurs dans les maladies de RAYNAUD primitives et les artérites digitales, mais peuvent être bons au début de la sclérodermie.

Etudier les suites éloignées des sympathectomies implique, si l'on entend se limiter strictement au sujet, d'éliminer tous les problèmes des suites immédiates, c'est-à-dire la mortalité et la morbidité post-opératoires ainsi que les résultats immédiats. Seront éliminés également du cadre de cette étude, tous les cas où la sympathectomie a été associée à d'autres méthodes chirurgicales: surrénalectomies et surtout les interventions artérielles restauratrices, pontages ou thromboendartériectomies. Seront retenus uniquement les cas où a été pratiqué une résection caténaire isolée, excluant également les sympathectomies périartérielles et les artériectomies pratiquées de façon tout à fait exceptionnelles depuis près de vingt ans.

Mais il faut envisager rapidement les sympathectomies dorsales, pratiquées dans les affections vasculaires ou trophiques qui intéressent les membres supérieurs. Est rapportée ici l'expérience recueillie dans les services de Monsieur le Professeur A. ENJALBERT à TOULOUSE et Monsieur le Professeur P. PUEL également à TOULOUSE.

La chance a voulu qu'en raison d'une unité de lieu et d'une continuité dans l'équipe chirurgicale, cette expérience s'étende sur vingt années, ce qui permet de faire état de chiffres relativement importants.

La sympathectomie dorsale haute. Il faut rappeler que cette intervention constitue la résection sympathique pré-ganglionnaire pour le membre supérieur. Elle est pratiquée pour des troubles vasomoteurs graves ou des lésions trophiques sous forme de gangrène plus ou moins étendue des doigts, ces différentes lésions étant le fait soit de syndromes ou de maladies de RAYNAUD, soit d'artériopathies oblitérantes.

Les indications sont rares par rapport à celles concernant les membres inférieurs. Ces malades atteints en effet d'artériopathie oblitérante des membres supérieurs représentent dans leur expérience 2,3 % de l'ensemble des malades hospitalisés pour artérite des membres. Ont été pratiquées 44 sympathectomies dorsales hautes, et ce chiffre ne constitue que 1,8 % des sympathectomies pratiquées pour lésions trophiques des membres.

Il faut rappeler également pour apprécier les suites éloignées de ces sympathectomies que Messieurs les Professeurs ENJALBERT et PUEL ont suivi l'évolution quasi générale concernant le choix de la voie d'accès. Avant 1960, ils ont utilisé la voie extra-pleurale postérieure intervertébro-scapulaire, avec résection de l'extrémité postérieure des deuxième et troisième côtes. Cette voie avait été décrite par ADSON et BROWN et répandue en FRANCE par SERVELLE.

Mais comme la plupart des auteurs, à la suite des travaux de PAPP, de BANI, de René FAUREL et de SICARD et NATALI, ils ont adopté la voie thoracique transpleurale pour aborder la chaîne sympathique dorsale. Une courte thoracotomie axillaire dans le troisième espace est suffisante pour effectuer cette intervention. Ainsi les douze premiers cas ont été réalisés par la voie postérieure extra pleurale, et trente deux cas par voie thoracique transpleurale.

Les suites éloignées doivent être envisagées à leur avis de deux points de vue différents: d'une part, les résultats thérapeutiques tardifs vis à vis des troubles qu'on a tenté de corriger, et d'autre part, les conséquences lointaines de l'acte chirurgical lui-même et son effet physiologique.

L'utilisation de la voie thoracique a pratiquement éliminé les séquelles névralgiques ou pleurales qui étaient habituelles avec la voie extra-pleurale postérieure.

Ils ont noté une fois une zone d'hypersudation au niveau de la zone dorsale médiane entre les deux incisions intervertébro-scapulaires.

Les résultats thérapeutiques sont très caractéristiques: après une période initiale de quelques mois, le résultat est spectaculaire: net réchauffement des téguments, disparition des crises vaso-motrices et cicatrisation des lésions trophiques; on assiste par la suite à une reprise progressive du tonus sympathique. Les crises vaso-motrices réapparaissent, les téguments sont moins chauds et même, dans les formes sévères avec artériopathie tronculaire ou distale, on voit réapparaître des petites plaques de nécrose cutanée. Ceci se produit chez tous les opérés, il est certain néanmoins que ceux-ci concervent un bénéfice de l'opération, à savoir que les crises vaso-motrices se déclenchent à une température plus basse et que les troubles trophiques sont moins fréquents, plus limités, moins douloureux.

Ce sont ces constatations qui justifient toujours l'indication de la résection du sympathique dorsal supérieur.

- C O N C L U S I O N -

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Au terme de cette étude, nous sommes obligés d'admettre que si les connaissances ont évolué depuis la thèse de Maurice RAYNAUD, beaucoup d'inconnues persistent encore et notamment sur le plan de la pathogénie, avec comme conséquence immédiate un traitement, médical ou chirurgical, qui ne peut être que symptomatique dans la maladie de RAYNAUD.

Si les causes déclenchantes sont bien connues, et si les phases successives du phénomène de RAYNAUD sont bien analysées actuellement, il n'en demeure pas moins que le mécanisme intime n'est pas encore élucidé malgré les progrès réalisés dans la connaissance du sympathique. Nous n'en voudrions pour preuve que la multiplicité des explications fournies par les différents auteurs pour comprendre ce phénomène.

Les examens complémentaires concourent tous à démontrer la réalité de l'orage vaso-constricteur, que personne ne peut nier, et c'est d'ailleurs sa répétition qui entraînera les troubles trophiques des doigts.

Cette évolution est d'ailleurs difficile à prévoir, car cette maladie a un génie évolutif propre et qui ne répond pas à des critères pronostiques précis.

Le traitement médical symptomatique devra toujours être essayé avant le traitement chirurgical, mais il ne faudra pas trop attendre pour réaliser la sympathectomie car il ne s'agit malgré tout d'une opération bénigne qui ne peut être que profitable pour le malade.

La technique la meilleure est, semble-t-il, la voie axillaire transpleurale qui enlève les deuxième, troisième et quatrième ganglions thoraciques. Les résultats sont en général excellent jusqu'à six mois: disparition des crises et réchauffement des mains. Après, les crises réapparaissent, mais sont beaucoup moins fréquentes et surviennent à une température plus basse. De bons résultats ont toujours été notés sur les troubles trophiques.

D'autres chirurgiens sont plutôt partisans d'une opération élargie avec exérèse des quatre premiers ganglions thoraciques, et des deuxième et troisième cervicaux. LERICHE n'était pas d'accord avec ces chirurgiens " qui font croire que plus on en enlève, mieux cela vaut ".

De l'avis de LANGERON, les résultats sont d'autant meilleurs que l'intervention est pratiquée près du début des troubles. Elle serait moins efficace lorsque la maladie ou le syndrome évoluent depuis des années et que les lésions artérielles secondes (démontrées par les explorations artériographiques) ont eu le temps de se constituer .

Effectuée dans de bonnes conditions, la chirurgie demeure la meilleure thérapeutique du phénomène de RAYNAUD. Mais l'initiative d'une intervention doit être prise précocément pour donner au sujet toutes chances de guérison.

La thérapeutique médicale peut être un excellent appoint à toutes les phases de la maladie, mais il ne faut pas en espérer de résultats définitifs.

Lu et approuvé
le président

Usage

VU et PERMIS d'IMPRIMER
Toulouse le 26/04/1975
Le Président de l'Université Paul Sabatier

L. LARENG.

Je

- BIBLIOGRAPHIE -

-:-:-:-:-

- I - ALLEN B.R.
Griseofulvin in RAYNAUD'S phenomenon .
The Lancet, October 16, 1971, 840-I
- 2 - ANONYME -
Maladie et syndrome de RAYNAUD -
J.Med. Nord-Est 1974 - II (Mars I) 29-30 .
- 3 -BAZEX A. -DUPRE A. - SALVADOR R. - BAZEX J.
Gangrènes cutanées.
E.M.C.- I2685 A IO -I2 - 1973 - Dermatologie.
- 4 - BUISSON P.- PONT M. - FAYOLLE J.
Les syndromes de RAYNAUD- Causes et traitement.
Rev. Prat. 1973 ,23 (53) 4735 - 43 .
- 5 -CECILE J.P. - BERTRAM A. - BONTE G. (Lens)
L'artériographie de la main dans les syndromes de RAYNAUD (Etude technique et résultats).
J. RADIOL - Elect. 49 - 412-8 Mai 1968 .
- 6 -Chirurgie du sympathique
E.M.C. appareil locomoteur - (5) 067 - C IO .
- 7 -CHUCKER F.D. - FOWLER R.C. - HURLEY C.W.
Photoplethysmometry and thermography in RAYNAUD'S disorders.
Angiology, 1973 - 24 (IO) 612 - 18 .
- 8 -DEPAILLAT A.
Troubles circulatoires périphériques.
E.M.C. 4078 H IO -6- 1968 Pédiatrie.
- 9 - ESHOUGUES J.Robert - GILLE Cl.
BIANCHI M. et DELACROIX Jacqueline.
La pyridoxine dans le traitement de la maladie de RAYNAUD.
La semaine des Hôpitaux ,N° 15/3, 14 mars 1962 pp 958-64
- IO--FAUREL René .
Contribution à l'étude anatomique des quatre premiers ganglions sympathiques dorsaux .
Technique de leur exérèse par thoracotomie axillaire.
Thèse médecine PARIS - 1958 - n° 242 .
- II - FRUCHARD Béatrice.
Les cryoprotéïnemies - Mise en évidence, effets pathologiques ,
traitements.
Thèse med. Toulouse n° 37- 1974 .

..... /

- I2 - GAUTHIER O.
Traitement du syndrome de RAYNAUD.
Bordeaux Med. 1971, 4 (9) 2427 - 37
- I3 - GAUTHIER O - GAUTHIER Y. et TEXIER L.
Clinique, évolution et traitement du phénomène de RAYNAUD.
Revue du Praticien 1973, 23, 53, 4719- 32 .
- I4 - GEDEON A. ENJALBERT A. PUEL P.
Les suites éloignées des sympathectomies
Angiologie 1968, 20 (3) 48-52 .
- I5 - GODEAU P.
Syndrome de RAYNAUD et rhumatisme distal.
Concours médical - consultations médico chirurgicales.
7 - XI- 1970 (92- 45) p. 8305 .
- I6 - GOUNDS M.D.
Maladie de RAYNAUD chez les usagers de la scie circulaire
The Medical Journal of Australia, 22 Février 1964- I 18/270 -2
Extrait dans la presse Médicale 1964, 72 (49) 2965 .
- I7 - MM. GRATADOUR-FABRE Cl. et GARNIER H.
Action clinique de l'hydergine à hautes doses dans les
et syndromes de RAYNAUD.
Médecine interne- Vol? 2 n° 4- avril 1967 p. 324 - 26
- I8 - GRIMBERT Francis.
Maladie de RAYNAUD et artériolite des doigts.
Thèse Médecine de PARIS 1963 - n° 1097 J.
- I9 - GUERINEL Gérard.
La voie axillaire transpleurale pour l'abord de la chaîne
sympathique dorsale supérieure.
Thèse médecine MARSEILLE 1962 - n° 2.
- 20 - HILTENBRAND C. - COGET T. - MERLEN J.F.
Distribution polygonale de certains systèmes capillaires.
Ann. Cardiol .Angeidl, Fr (1973) 22 n° 4 339 - 42 .
- 21 - HOLDERBACH Léon.
Le traitement chirurgical de la maladie de RAYNAUD - A propos de
52 observations.
Thèse médecine STRASBOURG - 1957 n° 38.
- 22 - HORVATH F. SZLAVY L. - KAKOSSY T.
Origine de la maladie de RAYNAUD produite par les vibrations
La Nouvelle Presse Médicale ,30 Septembre 1972, I n° 34.

..... /

- 23 - JOHNSTON E.N.M. SUMMETLY R. BIRNSTINGL M.
Brit. Med. J. 1965- I (5440) 962 - 64 .
Résultats de la sympathectomie dans le syndrome de RAYNAUD
Extraits dans : Mise à jour de Médecine Pratique 1965-9 (9) 677
- 24 - LEWIS T.
Expériment relating to the péripheral mechanism involved in the
spasmodic arrest of the circulation in the fingers; a variety of
RAYNAUD'S disease.
Heart 1927 - 5 -7
- 25 - MERLEN J.F.
Le phénomène de RAYNAUD
Concours médical 1968 - 90 (42) 6785 -6792
- 26 - MERLEN J.F. - LANGERON P. - CROCCFI J.
Syndromes de RAYNAUD -Acrocyanose - Erythromélgie
E.M.C. II32I A IO - I - 1968 Coeur-Vaisseaux.
- 27- MERLEN J.F.
Essai de classification des acrosyndromes vasculaires.
R-P - 1973, 23, 53 47II -I6 -
- 28 - MERLEN J.F. (LILLE)
Anatomo-physiologie des microcirculations- vaso-motricité
périphérique- Revue du Praticien 1973, 23, 53, p.4697 -4708
- 29 - MERLEN Jean F.
Traitement de la Maladie de RAYNAUD et des acrosyndromes vasculaires
Le Mouvement Thérapeutique n° I Janv. Fev. 1958 .
- 30 - NATALI Jean - LACOMBE Michel
Gangrènes distales des membres
E.M.C. I5 067- C IO-IO- 1965 Appareil locomoteur.
- 31 - PATTE D.
Les maladies déclenchées par le froid
Vie Médic. 1966- Panorama 1965, 47 (Janv.) I46 - 48 .
- 32 - PEACOCK J.H.
Périphéral venous blood concentration of epinephrine and norepine-
phrine in primary RAYNAUD'S disease.
Circulation - Res. Nov. 1959 - 7 - 82I - 27 .
- 33 - PERRIN M.
La place actuelle des sympathectomies dorsales et lombaires dans
le traitement des affections artérielles des membres.
Cah. Med. LYON 1969 - 45 (I3) I397 - I4I2 .
- 34 -PERRIN M. et FISCHER L.
Résultats transitoires après résections du troisième ganglion
sympathique dorsal par voie dorsale : intérêt d'une résection
sympathique plus poussée.
Lyon Chirurgical 1969 - vol. 65 - Juillet - P. 599- 602 .

- 35 - Phénomène vaso-moteur des extrémités.
E.M.C.- Neurologie (6) I780I- A IO - 9 - I969.
- 36 - RAYNAUD'S Disease.
British Médical Journal . 30 september I972 - 3782 - 83
- 37 - RAYNAUD M.
De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités
Thèse PARIS I862.
- 38 - ROBERTSON C.W. et SMITHWICK R.H.
The recurrence of vasoconstrictor artivity after limbs sympathecto-
my in RAYNAUD'S disease and allied vasomoteur states.
Nev. Eng. J. Med AOUT I95I -245 - 3I7 - 320
- 39 - SCHLENKER J.D.- CLARK D.D. - WECKESSER E.C.
Calcinosis circumscripta of the hand in scleroderma.
J. Bone Joint Surg -Amer - Es, U.S.A. (I973) 55 n° 5 -I05I-56
- 40 - SCHMITT M. BOUCHET A. SAUTOT J.
Contrôle par thermographie cutanée de la sympathectomie thoracique
s upérieure pour syndrome ischémique ou vaso-moteur des membres
supérieurs.
Lyon Chir. I970, 66 (4) 246 - 49 .
- 4I - SISTERON Alain
La Maladie de RAYNAUD -- Résultats du traitement chirurgical
(à propos de IO0 observations)
Thèse Médecine LYON I956 n° I8.
- 42 - STANKOVIC - GOJKOVIC L.-SLJIVIC M.R.
Aspects ophtalmologiques de la maladie de RAYNAUD.
L XIX ° congrès de la Société Française d'Ophtalmologie
(PARIS 6-IO Mai I962)
Analyse dans la presse Médicale I962, 70 (46) 2I66
- 43 - Vues Nouvelles sur les fibres sympathiques
Extrait dans la REVUE DU PRATICIEN I962, XII (33) 3475 - 78
- 44 - Dr WACHE
Maladie de RAYNAUD.

